

LÉSIONS MUTILANTES CONGÉNITALES

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Jeudi 11 Avril 1935

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

M. VIAL (JEAN-HENRI)

Ancien Interne des Hôpitaux
Chef de Clinique chirurgicale infantile

Né le 5 Juillet 1903, à Nancy (Meurthe-et-Moselle)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE	{	MM. FRÉLICH, Professeur . . .	Président
		MICHEL, Professeur . . .	Juges
		BODART, Agrégé . . .	
		CHALNOT, Agrégé . . .	

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties
de l'enseignement médical

NANCY
IMPRIMERIE LORRAINE, RIGOT & C^{ie}

1935

LÉSIONS MUTILANTES CONGÉNITALES

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Jeudi 11 Avril 1935

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

M. VIAL (JEAN-HENRI)

Ancien Interne des Hôpitaux
Chef de Clinique chirurgicale infantile

Né le 5 Juillet 1903, à Nancy (Meurthe-et-Moselle)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE	{	MM. FRELICH, Professeur . .	Président
		MICHEL, Professeur. . .	Juges
		BODART, Agrégé . . .	
		CHALNOT, Agrégé . . .	

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties
de l'enseignement médical

NANCY
IMPRIMERIE LORRAINE, RIGOT & C^{ie}

1935

UNIVERSITE DE NANCY — FACULTE DE MÉDECINE

Doyen : M. L. SPILLMANN, O *, I O.

Professeurs honoraires : MM. NICOLAS, *, I O ; WEISS, O *, I O ;

BOUIN, O *, I O ; ANCEL, *, I O ;

GARNIER, *, I O ; MACÉ, *, I O ; P. PARISOT, O *, I O.

M. DUFOUR, *, I O ; M. G. THIRY, *, I O.

Professeurs :

Anatomie pathologique.....	M. L. HOCHÉ, O *, I O.
Clinique médicale.....	M. G. ETIENNE, O *, I O.
Clinique des malad. syphilit. et cutanées.	M. L. SPILLMANN, O *, I O.
Cliniq. de chir. infantile et d'orthopéd.	M. R. FROELICH, *, I O.
Physiologie.....	M. M. LAMBERT, *, I O.
Clinique obstétricale et Accouchements.	M. A. FRUHNHOLZ, O *, I O.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	M. P. JACQUES, *, I O.
Clinique de chirurgie urinaire.....	M. P. ANDRÉ, O *, I O.
Histologie.....	M. R. COLLIN, *, I O.
Anatomie descriptive.....	M. M. LUCIEN, *, I O.
Clinique chirurgicale.....	M. G. MICHEL, *, I O.
Clinique médicale.....	M. L. RICHON, *, I O.
Chimie médicale.....	M. H. ROBERT, *, I O.
Thérapeutique.....	M. M. PERRIN, *, I O.
Hygiène et médecine préventive.....	M. J. PARISOT, C *, I O.
Clinique chirurgicale.....	M. HAMANT, *, I O.
Clinique ophtalmologique.....	M. P. JEANDELIZE, *, I O.
Hydrologie.....	M. SANTENOISE, *, A O.
Clinique des maladies des enfants.....	M. L. CAUSSADE, *, I O.
Bactériologie.....	M. DE LAVERGNE, *, I O.
Professeur sans chaire.....	{ M. L. JOB, *, I O.
	{ M. WATRIN, *, I O.

Chargés de Cours complémentaires :

Clinique des maladies tuberculeuses...	{ M. M. PERRIN, *, I O, professeur.
Pathologie générale.....	{ M. P. SIMONIN, A O, agrégé.
Clin. gynécologique.....	M. P. SIMONIN, A O, agrégé.
Pathologie externe.....	M. A. BINET, *, I O, agrégé libre.
Clinique des maladies contagieuses...	M. GUILLEMIN, A O, agrégé.
Propédeutique dermatologique.....	M. DE LAVERGNE, *, I O, professeur.
Médecine opératoire.....	M. WATRIN, *, I O, prof. sans chaire,
Electrothérapie et radiologie.....	M. M. BARTHÉLEMY, *, I O, agr. libre.
	M. G. LAMY, *, I O, agrégé libre,
	chargé de cours.
Accouchements (cours théorique).....	M. JOB, *, I O, professeur sans chaire.
Obstétrique.....	M. VERMELIN, *, A O, agrégé.
Clinique propédeutique médicale.....	M. DROUET, A O, agrégé.
Anatomie et Médecine légale.....	M. MUTEL, *, I O, agrégé.
Pathologie interne.....	M. ABEL, *, A O, agrégé.
Clinique des maladies mentales.....	M. HAMEL, *, docteur.
Education physique (1).....	M. L. MERKLEN, A O, agrégé.
Physiologie du travail.....	M. L. MERKLEN, A O, agrégé.
Clinique neurologique (1).....	M. MICHON, docteur.
Propédeutique O.-R.-L. (1).....	M. AUBRIOT, docteur.
Parasitologie.....	M. DOMBRAY, docteur.

Agrégés en exercice :

M. MERKLEN, A O.	M. POURCINES A O.	M. ABEL, *, A O.
M. FLORENTIN.	M. MELNOTTE, O *, A O.	M. DROUET, A O.
M. BODART.	M. MUTEL, *, I O.	M. P. SIMONIN, A O.
M. CHALNOT.	M. VERMELIN, *, A O.	
M. WOLFF.	M. GUILLEMIN, A O.	

Agrégés libres

MM. G. GROSS, *, I O ; S RÉMY, I O ; BUSQUET, I O.
MM. FAIRISSE, I O ; BINET, *, I O ; BARTHÉLEMY, *, I O.
M. E. TRIBOLET, I O, Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.

A MES PARENTS

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR FRÆLICH

Professeur de Clinique chirurgicale infantile
Chevalier de la Légion d'honneur

A MES JUGES

M. LE PROFESSEUR G. MICHEL

Professeur de Clinique chirurgicale
Chevalier de la Légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BODART

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CHALNOT

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

M. LE PROFESSEUR JEANDELIZE (1925)

M. LE PROFESSEUR PERRIN (1925)

M. LE PROFESSEUR JACQUES (1926)

M. LE PROFESSEUR SPILLMANN (1926)

M. LE PROFESSEUR ETIENNE (1927)

Internat

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CORNIL (1928)

M. LE PROFESSEUR FRÆLICH (1930)

M. LE PROFESSEUR G. MICHEL (1931 et 1932)

A MM. LES DOCTEURS ROUSSEAUX ET BERTRAND

Nous remercions M. le Professeur FRUHINZHOLZ d'avoir
bien voulu nous ouvrir les archives de son service.

INTRODUCTION

Le titre que nous avons donné à notre travail sera peut-être jugé discutable. Nous avouons qu'il ne nous satisfait pas entièrement nous-même. Il est bien entendu que ce ne peut être qu'une dénomination provisoire, en attendant que le problème soulevé par ces manifestations pathologiques soit complètement élucidé.

Cependant, nous avons estimé préférable d'abandonner le terme, habituellement employé, d' « amputations congénitales », non pas par un parti-pris blâmable de nouveauté, mais parce que l'élaboration de notre thèse nous a induit à penser que cette expression était loin d'englober l'ensemble des lésions observées.

Ces amputations congénitales ne constituent, en effet, qu'une partie de ces lésions. Si le problème se réduisait à leur étude, il serait sans doute relativement simple. Mais, comme nous le verrons par la suite, dans un très grand nombre de cas coexiste, avec les mutilations vraies des membres, toute une gamme de malformations couramment décrites en embryologie comme des arrêts de développement.

Inversement, nous observons quelques cas qui rentrent cependant dans le cadre de cette étude, où les amputations vraies n'existent pas et où cependant il existe des lésions mutilantes d'autre nature, sillons circulaires, etc.

Les termes d'amputation congénitale : *spontaneous amputation* des Anglo-Saxons, *intra-uterin amputation* des auteurs de langue allemande, constituent donc un premier abus de langage.

Mais ils peuvent se heurter à une deuxième objection de principe : c'est qu'ils préjugent, avant toute discussion, de la nature des lésions.

Amputation congénitale, cela signifie section *in utero* et suppression d'un membre primitivement bien développé.

C'est une expression qui tend donc, comme le dit Duplay, à faire considérer toutes les anomalies par défaut des membres comme résultant d'une action extrinsèque agissant au cours de la vie intra-utérine.

Nous serons amené à conclure que c'est là une réalité pour la grande majorité des cas; mais nous voudrions éviter que l'on pût croire à un parti-pris de notre part dès l'abord de cette étude.

Nous avons donc préféré également cette expression à la dénomination du professeur Ombredanne : maladie ulcéreuse intra-utérine, car celle-ci postule une entité morbide bien particulière, sans qu'il soit actuellement possible de conclure d'une façon certaine à son existence.

L'étiologie de ces curieuses lésions semble, en effet, ne pouvoir être hasardée que sur des bases encore fra-

giles. Il s'agit, somme toute, d'une question qui ne pourra être tranchée qu'avec beaucoup de circonspection. Le mécanisme pathologique des accidents déclenche lui-même un certain nombre de controverses sur lesquelles toute la lumière désirable est loin d'être faite.

C'est pourquoi nous admettons que certaines de nos conclusions pourront attirer des réserves. Nous nous estimerons satisfait si leur discussion pouvait faire entrevoir quelque progrès vers la solution de ce problème très obscur de la pathologie de l'œuf humain.

En deux mots, ce problème est le suivant : il consiste essentiellement à déterminer si, comme le pense Kirmisson, on a affaire à des malformations embryonnaires ou bien à des difformités acquises secondairement pendant la vie fœtale.

Les lésions observées à la naissance sont-elles les séquelles d'un processus inflammatoire mutilant (et, dans ce cas, quel est le rôle effectif des formations fibreuses, fréquemment rencontrées chez ces sujets, dans la genèse des mutilations) ?

Ou bien ne sont-elles que la manifestation apparente d'une aplasie essentielle par vice du germe, par mauvaise constitution intrinsèque de l'œuf ? Hypothèse aux développements obscurs, puisqu'elle renferme le problème à peu près ignoré de l'hérédité pathologique, c'est-à-dire de la transmission à la descendance, par des procréateurs en apparence plus ou moins sains, d'une tare pathologique qui peut être acquise ou elle-même héréditaire.

On sait que, récemment, certains biologistes anglo-saxons ont pensé localiser le problème de l'hérédité dans les chromosomes. Mais la cause première des aberrations de développement devrait être recherchée plus haut, dans le facteur qui a dû influencer la différenciation desdits chromosomes.

Ce simple exposé suffit à montrer combien de redoutables inconnues peuvent être évoquées dans cette étude, et combien les données du problème sont vagues et incertaines. Nous n'avons pas la prétention de le résoudre une fois pour toutes.

Sur les conseils de notre Maître, M. le professeur Frœlich, nous avons seulement entrepris d'encadrer la question dans les travaux les plus récents qui ont paru sur elle.

Notre opinion personnelle, qui s'appuie sur une modeste contribution de dix cas relevés au service de chirurgie infantile de l'Hôpital Central et à la Maternité départementale, et sur le dépouillement de soixante-six autres observations de la littérature, est que les deux thèses (vice intrinsèque du germe, ou processus ulcéreux intra-utérin) ne sont pas si inconciliables qu'elles le paraissent au premier abord.

Les adversaires en présence donnent des arguments d'égale valeur, basés sur des faits cliniques incontestables. La très fréquente coexistence, sur un même sujet, de malformations vraies (fissures faciales, etc.) et de lésions mutilantes paraissant acquises pendant la vie intra-utérine, nous incite à penser qu'il est à l'origine de tous ces troubles une seule et même cause :

un facteur pathologique probablement infectieux continuant son action sur le fœtus *in utero*, en donnant naissance à un processus inflammatoire, après avoir conditionné un œuf de moindre qualité, un œuf dont le mécanisme biologique est vicié dès l'origine.

HISTORIQUE

Comme l'indiquent la plupart des travaux écrits jusqu'à présent sur le sujet qui nous occupe, les premières observations semblant avoir trait à des amputations congénitales sont dues à Ambroise Paré, et nous en rapporterons une pour nous conformer à la tradition autant que pour la valeur anecdotique qu'elle présente.

Ambroise PARÉ, *Œuvres* (Editions Malgaigne) :

On a vu, depuis quelque temps, en ça, à Paris, un homme sans bras, aagé de quarante ans ou environ, lequel faisoit presque toutes les actions qu'un autre pouvoit faire de ses mains, à sçavoir avec son moignon et la teste lançoit une coignée contre une pièce de bois aussi ferme qu'un autre homme eust sceu faire avec ses bras, faisoit plusieurs autres actions, et avec ses pieds mangeoit, beuvoit et jouoit aux cartes, ce qui est démontré par ce portrait.

La médecine du xvii^e siècle ne s'est pas beaucoup souciée, à notre connaissance, des mutilations congénitales des membres. L'intérêt de ces lésions n'apparaissait d'ailleurs pas, étant donné les explications simplistes auxquelles on avait alors recours.

Vers la fin du xviii^e siècle, Haller nie purement et simplement la possibilité d'amputation au cours de la

vie intra-utérine. Il considère comme des malformations toutes les mutilations présentées par le nouveau-né, puisque, dit-il, on ne retrouve jamais la partie amputée.

En 1812, Chaussier fit faire à la question un grand pas en avant, en présentant une observation d'amputation congénitale du bras chez un fœtus de huit mois, cas particulièrement intéressant, car c'est le premier où il soit véritablement question d'amputation, l'auteur ayant retrouvé la partie amputée dans les membranes de l'œuf. Le moignon était d'ailleurs parfaitement cicatrisé, et la mutilation unique.

Ce fut là le point de départ d'une série de recherches qui aboutirent à la publication de faits cliniques nombreux et à l'apparition de multiples théories pathogéniques ou même étiologiques.

Nous citerons, pour rester fidèle à la ligne classique, la publication d'un cas observé par Watkinson, en 1825, cas semblable au précédent, avec cette même particularité que le pied amputé fut également retrouvé.

Cependant, la publication de cette observation déclencha une assez vive controverse, et parmi les contradicteurs il faut noter la présence d'un des esprits les plus qualifiés de l'époque : Geoffroy Saint-Hilaire.

« L'histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux » parut en 1832, et l'auteur, catégoriquement, classait dans les monstres ectroméliens tous les sujets porteurs de mutilations des membres observées à la naissance.

La même année, l'auteur anglais Montgomery publiait un cas fondamental (*Obs.* n° 26) accompagné de commentaires sur la pathogénie des mutilations, explication dont la fortune fut considérable, puisqu'elle devint classique pendant près d'un siècle, et que, pour un grand nombre d'auteurs modernes, elle est encore un véritable article de loi.

Dès lors, les publications se multiplient. Deux ans plus tard, Zagorski présente à l'Académie impériale de Saint-Pétersbourg une observation très intéressante.

En 1837, Fitsch relate le cas d'un membre amputé expulsé quinze jours avant la naissance de l'enfant.

Puis, Crede présente un fœtus de quatre mois porteur de plusieurs malformations.

De l'un des doigts partait un filament mince, long de 13 centimètres, flottant librement dans le liquide amniotique.

En 1839, Buchanan publie une observation typique de lésions mutilantes.

Moreau, en 1847, présente à la Société Anatomique de Paris un cas « d'amputation congénitale par brides inter-amniotiques ».

En 1851, Broca rapporte un fait analogue à celui de Moreau. Follin déclare avoir vu, dans un cas d'amputations congénitales, une bande fibreuse s'enrouler autour d'un membre.

En 1852, Broca publie l'observation de James Legdewood : le bras gauche est remplacé par un moignon qui se termine en pointe au-dessus du coude; du côté droit, le membre s'arrête seulement un peu au-dessous du coude, dont l'articulation a conservé une certaine

mobilité. La cuisse gauche aboutit aussi à un moignon dans lequel on retrouve les traces de l'articulation de genou. Le membre inférieur droit ne présente que quatre orteils.

En 1852 également, Roger présente à la Société Médicale des Hôpitaux un fœtus de 22 centimètres portant une bride qui, partant du placenta, et après s'être enroulée autour d'un pied, se terminait au niveau de la main opposée.

En 1853, à Toulouse : communication de Ripoll et longue dissertation de cet auteur tendant à prouver que la majorité des faits décrits sous le nom d'amputation congénitale sont en réalité des arrêts de développement.

En 1856, Hillairet présente à la Société de Biologie un cas de section incomplète du cou par le cordon ombilical. Montgomery relate une nouvelle observation.

En 1858, Edouard Martin, d'Iéna, donne une nouvelle explication pathogénique des amputations congénitales, et Béraud, trois ans plus tard, observe une section complète des deux jambes par une bride qui partait des membranes de l'œuf. L'année suivante, paraissent les intéressants travaux de Braun à Vienne.

En 1864, Marjolin publie à la Société de Chirurgie l'observation d'un enfant, offrant un cas d'amputation spontanée de la jambe gauche, à l'union du tiers supérieur avec le tiers inférieur.

En 1869, Wenzel Gruber décrit les mains d'un fœtus porteur de plusieurs anomalies : absence de phalanges à plusieurs doigts, sillons profonds sur le mé-

dius de chaque main. Le médius gauche n'avait que deux phalanges, et le sillon siégeait au niveau de la commissure interdigitale.

Vers cette époque, Bérard, Duplay (thèse d'agrégation), Verneuil, Charpentier et Cazeaux s'occupent également de la question.

En 1874, Raschkow publie le cas d'une amputation congénitale incomplète déterminée par le cordon. Menzel rapporte deux nouvelles observations et donne une théorie pathogénique personnelle.

En 1876, Maurice Longuet présente à la Société de Biologie un enfant atteint d'amputation et de sillons congénitaux, de pied bot et de syndactylie. La coexistence de ces malformations lui donne l'occasion d'exposer ses idées sur leur origine nerveuse.

Le 22 novembre 1881, Lannelongue communique à l'Académie de Médecine une observation relatant la marche progressive d'un sillon qui, situé transversalement à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la jambe, s'était creusé de près de deux tiers de sa profondeur en trois mois. A la naissance, les extrémités des trois premiers orteils du pied gauche existaient encore et se trouvaient reliés, par un simple pédicule, au reste du membre. Mais, vers le dixième jour, ces doigts tombaient successivement. C'est à l'occasion de cette présentation que fut émise l'idée de l'identité des amputations congénitales avec l'ainhum, une curieuse affection décrite en 1867 par le médecin brésilien Da Silva.

En 1882, Bar publie dans les *Annales de Gynécologie*, à propos d'une observation d'amputation congé-

nitale, les résultats que lui avait donné l'examen histologique de la lésion.

L'année suivante, le 17 octobre 1883, Reclus présente à la Société de Chirurgie une enfant de douze mois, atteinte d'une double malformation : pied bot varus à droite, syndactylie des trois orteils du milieu, et qui présentait sur la jambe gauche, à l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs, un sillon circulaire profond. Reclus opéra sa petite malade et la présenta à nouveau en 1886 à la Société de Chirurgie. Le sillon extirpé fut l'objet d'un examen histologique, et la question des rapports avec l'ainhum envisagée une fois de plus.

Vers la même époque, Holmes et Owen donnèrent des descriptions de brides congénitales, considérant les sillons comme la première étape du processus qui peut aboutir à l'amputation.

Trelat combat l'assimilation de ces lésions avec l'ainhum dans un mémoire adressé à la Société de Chirurgie.

En 1883, d'ailleurs, Rochard et Suchard avaient fait l'examen histologique, l'un de pièces d'ainhum, l'autre de brides congénitales, et avaient conclu à l'existence de deux entités morbides entièrement différentes.

En 1888 paraît la thèse de Rouger (Amputations congénitales et ainhum).

En 1886, Jeannel récuse l'action des brides et incrimine des lésions du genre de la sclérodermie, en publiant une nouvelle observation.

L'année suivante, Horteloup rapporte à la Société de Chirurgie le cas d'un malade qui, outre diverses

lésions des deux mains, présentait un profond sillon circulaire situé au-dessous du genou.

Rédard pratique une intervention chirurgicale sur un enfant présentant plusieurs sillons congénitaux, et fait l'examen histologique de la bride.

En 1888 et 1889, Turgard, puis Proust publient des observations. Celle de Proust relate la description des lésions présentées par une jeune fille de vingt ans : sillons circulaires parallèles de la cuisse droite, amputations multiples des doigts et des orteils.

Dans une observation de Rouget, les lésions siègent sur le pied et la main gauches.

Leprévost, du Havre, publie deux faits cliniques : dans l'un, il s'agit d'un garçon de six ans atteint d'amputation et de sillons congénitaux; dans l'autre, d'une petite fille de trois ans présentant sur les deux bras des sillons circulaires étroits et profonds.

Dans une thèse soutenue à Munich, Tesdorpf rapporte un nouveau cas intéressant.

En Allemagne également, tour à tour Erlich, Gilbert, Greif, Otto Küstner, Schreider et Viehofer font paraître de nouvelles observations ou des travaux sur la question.

Deux thèses sont écrites à Paris en deux ans sur les amputations congénitales : celles de Lhomme et d'Osmond, toutes deux avec des faits inédits (1892 et 1893).

A la Société d'Anthropologie, Eschenauer présente une jeune fille dont quatre doigts sont amputés à la main droite, avec syndactylie terminale.

Variot examine la moelle cervicale d'un enfant atteint d'amputation congénitale de l'avant-bras droit.

En 1892, Tournier relate, dans la *Revue d'Orthopédie*, deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras. Cette mutilation ne s'accompagne d'aucune autre malformation.

Bar rapporte au Congrès de la Société d'Obstétrique une observation d'amputation congénitale, avec examen détaillé du placenta et des annexes.

La même année, Barette et Vigot, de Caen, communiquent le cas d'une malade présentant de la syndactylie, des sillons circulaires à plusieurs doigts et orteils, et de nombreuses amputations.

Dans le *Traité des Maladies chirurgicales d'origine congénitale*, Kirrison donne l'observation d'une petite fille qui présentait un pied bot varus équin droit, des amputations congénitales des doigts et des orteils, et un sillon profond étranglant la partie inférieure de la jambe gauche.

En 1900, une thèse est soutenue à Paris, par A. Rousseau, sur « les brides congénitales des membres ».

La même année, Audebert, Frenkel, Rispal et Baylac présentent à la Société Anatomique-Clinique de Toulouse diverses observations d'amputations congénitales.

En 1901, paraît l'observation de Maher, dans laquelle l'amputation de plusieurs doigts se produisit quelques heures après la naissance.

En 1902, Rudaux communique à la Société de Gynécologie le cas d'un fœtus anencéphale avec bec-de-lièvre compliqué et amputation congénitale d'une partie de l'index et du médius droit.

En 1903, Grisel publie deux observations dans la *Revue d'Orthopédie*. En 1906, paraît une observation d'Hovorka.

Soutenue en 1908 à Toulouse, la thèse de Durand constitue une très intéressante mise au point de la question, telle qu'on la concevait il y a vingt-cinq ans. Son historique, très complet, nous a grandement aidé dans nos recherches.

Vers cette époque, aucune discussion n'était plus admise sur la pathogénie des accidents; l'opinion de Montgomery faisait loi et, avouons-le franchement, personne ne paraissait vouloir aller au delà ni se risquer dans des hypothèses étiologiques.

L'intérêt présenté par ces lésions mutilantes multiples en était grandement diminué, et le nombre des publications parues pendant les années immédiatement antérieures à 1914 relativement faible.

Cependant, les auteurs allemands publiaient d'importants ouvrages consacrés aux malformations congénitales en général, et certains, tel le *Traité* de Schwalbe, paru en 1906, restent les mines de faits et les sources fondamentales pour tous ceux qui étudient la tératologie humaine. Plusieurs thèses étaient consacrées au sujet qui nous occupe entre 1900 et 1914 : celles de Mielke, Minoura, Oldeskopf, Scheffen et Veith entre autres.

Toutes concluaient à une pathogénie mécanique, à l'existence de « brides amniotiques ».

En France, l'année 1913 de la *Revue d'Orthopédie* contient quatre observations de telles mutilations, publiées par Ombredanne et par Rendu.

Entre 1913 et 1920, de rares travaux voient le jour. Nous citerons seulement une observation de l'Américain Abbe, en 1916, avec allusion nouvelle à la parenté des lésions avec l'ainhum étudié par lui quelques années auparavant.

Dans les années 1918-1920, parurent en Allemagne la thèse de Boxbuecher (à Bonn), ainsi que les articles de Borchmann et de Falk.

C'est peu après que cette question des mutilations congénitales, négligée depuis près de vingt ans, entra dans une phase d'activité nouvelle et féconde; les recherches se multiplièrent, et la vieille discussion entre les partisans de lésions infectieuses intra-utérines (brides amniotiques) et ceux de malformation par vice essentiel du germe, se rouvrit spontanément.

En moins d'une dizaine d'années, plus de quarante publications ont vu le jour dans des pays extrêmement divers.

En France, c'est Rabaud qui, tenant pour la malformation essentielle, pour l'aplasie, expose ses idées dans le *Bulletin Biologique de la France et de la Belgique*.

Puis, Ombredanne a le grand mérite d'élever la théorie infectieuse du stade pathogénique, où elle piétinait depuis tant d'années, au stade étiologique, jusqu'alors à peine effleuré.

Faisant œuvre de synthèse, il émet l'opinion, dans son *Précis de Chirurgie Infantile*, que les lésions observées à la naissance sont des lésions cicatricielles, résiduelles d'un processus infectieux ayant évolué pendant la vie intra-utérine.

Il crée, pour cela, le terme de « maladie ulcéreuse intra-utérine » et rejette toute action mécanique des brides.

Rocher, en 1927, publie des observations personnelles. Frœlich, après avoir rapporté un cas où un accolement secondaire était survenu entre une ulcération du péricrâne et une main mutilée qu'il avait fallu libérer à la naissance, en publie un second en 1931 où une bride très résistante, qu'il fallut sectionner, s'insérait dans un sillon circulaire, et conclut à l'existence de formations cicatricielles, les brides, reliquats de lésions ulcéreuses ayant évolué pendant les premiers mois de la vie intra-utérine.

A son avis, les brides peuvent avoir des conséquences mécaniques certaines sur le développement du fœtus, contrairement à l'opinion d'Ombredanne.

A l'étranger, nous voyons, dans les pays de langue allemande, les recherches s'orienter vers l'étude expérimentale du rôle joué par ces brides ; car, là, l'opinion prédominante n'a pas varié.

Dans d'ingénieuses et délicates expérimentations sur le lapin et le chat, H. Debrunner, de Zurich, et Hellner, de Munster, s'efforcent de reproduire les lésions créées par un lien fibreux sur un membre en ligaturant les extrémités *in utero*.

Nous aurons l'occasion d'examiner la valeur et la portée de ces travaux et les conclusions relatives auxquelles ont abouti leurs auteurs.

Nous citerons également les articles de Kiewe et Zechmeister sur l'étiologie des « amputations spontanées ».

D'autres, tels Kubo, se sont surtout attachés à étudier au point de vue histologique les formations fibreuses rencontrées chez ces sujets.

Valentin s'est occupé de la question en 1926, au XXI^e Congrès allemand d'orthopédie. Oppenheimer, en novembre 1932, a publié un cas de mort fœtale par étranglement du cordon autour duquel s'était enroulée une bride fibreuse.

La littérature anglo-saxonne s'est enrichie des publications de Little, de Bayley et de Bagg sur les malformations congénitales observées sur des lignées de souris par irradiation des femelles en gestation.

Latta et Shore, en 1925-1927, ont donné des études sur les amputations spontanées.

G.-L. Streeter a fait paraître, en 1931, dans les publications de l'Institut Carnegie, un ouvrage remarquablement documenté et illustré, où il défendait la conception du vice originel du germe. Les brides, voiles, filaments rencontrés au niveau des mutilations sont, pour lui, simplement le témoignage d'une métaplasie. Le tissu fibreux de ces formations représentant une ébauche mésenchymateuse non évoluée.

Au Portugal, à l'Université de Coïmbra, Brites et Pires de Lima écrivent plusieurs articles sur les lésions mutilantes, avec nombre d'observations intéressantes.

En Italie, deux contributions au moins ont été apportées à l'étude des amputations congénitales, dues à Piscitelli, en 1924, et Meda, en 1932.

En Argentine, enfin, plusieurs auteurs : Gareiso et Mendilaharsa. Macera et Messina ont fait paraître

des faits cliniques nouveaux, dans l'un desquels l'étiologie syphilitique était regardée comme certaine.

Nous avons cité là les principaux travaux auxquels nous nous sommes reporté avant la rédaction de notre travail. Il est bien évident qu'un nombre important d'autres, très estimables, se sont trouvés hors de notre portée. On en trouvera la liste à l'index bibliographique.

ÉTUDE CLINIQUE

Nous distinguerons, dans l'étude clinique des lésions mutilantes, un certain nombre de types, souvent unis entre eux par des termes de passage, et que l'on observe fréquemment sur un même sujet :

Amputations congénitales.

Sillons.

Syndactylies.

Défauts de coalescence; fissures faciales, etc.

Autres malformations associées.

Lésions ulcéreuses en activité.

I. — AMPUTATIONS CONGÉNITALES

L'amputation congénitale se définit d'elle-même. Point n'est besoin de grandes explications : l'enfant naît avec absence partielle d'un membre, généralement d'un segment terminal du membre. Il y a discontinuité brusque sur un même plan des différents tissus, alors que le segment proximal, — insistons sur ce point, — est presque toujours entièrement normal en volume et en longueur, comparativement au même

segment du côté opposé (quand il s'agit d'une amputation au tiers inférieur de la jambe, par exemple). La lésion ressemble alors étrangement à une amputation chirurgicale.

Deux cas peuvent se produire : ou bien le moignon est entièrement cicatrisé, et la cicatrice, dans certains cas, n'est pas très apparente.

Il n'y a généralement pas adhérence des téguments aux plans profonds; on n'observe pas de prolifération périostique et l'étoffe du moignon est presque toujours suffisante.

Ou bien la cicatrisation n'est pas complète : il existe, à l'extrémité, une plaie en voie de réparation, une surface plus ou moins recouverte de tissu de granulation.

Dans ce cas, mais dans ce cas seulement, on observe des formations assez curieuses sur lesquelles nous reviendrons plus tard, formations fibreuses en forme de voiles, de fragments de membrane, plus souvent de filaments pendant librement, sorte de fils de catgut coupés trop long. Ces formations s'insèrent toujours au pourtour de la surface cruentée.

L'étude radiographique de ces moignons n'apporte aucun éclaircissement. On constate que, dans la majorité des cas, le moignon osseux ne montre aucune anomalie de croissance.

Les amputations congénitales sont presque toujours multiples. Le siège des lésions est variable; mais, dans l'immense majorité des cas, dans les cas les plus typiques, les doigts et les orteils sont seuls intéressés.

Ils peuvent manquer complètement. Il s'agit alors d'une véritable désarticulation métacarpo-phalan-

gienne. Cependant, ce n'est pas la règle, et c'est surtout au niveau des corps des phalanges que siège l'amputation.

Diverses particularités sont à relever :

1° Si l'on réunit les moignons des doigts bien parallèlement, il n'est pas rare de constater que leurs surfaces de section se trouvent sur un même plan oblique ou horizontal, comme si un même coup de hache les avait tranchés.

2° Il faut noter que le pouce est en général respecté à la main (il est beaucoup plus court et relativement indépendant). Au contraire, le gros orteil est presque toujours impliqué dans le processus mutilant.

3° Il est moins fréquent de rencontrer des amputations plus haut situées. Sur 58 observations relatant des amputations, 39 fois les doigts et les orteils étaient seuls intéressés. Dans 19 autres cas, au contraire, les amputations siégeaient à un niveau supérieur : cinq fois à travers le tarse ou le métatarse, cinq fois à la jambe (un cas bilatéral), six fois à l'avant-bras et trois fois au bras. Nous n'avons retrouvé aucun cas authentique d'amputation spontanée de la cuisse.

De tout temps, on a marqué une distinction nette entre les amputations des segments tout à fait distaux et les autres. Elles semblent, en effet, présenter parfois une certaine différence entre elles.

L'amputation d'un segment proximal est fréquemment unique, alors que les mutilations des doigts sont presque toujours multiples. C'est à ces cas d'amputation unique et haute que s'applique, d'ailleurs, la vieille dénomination d'ectromélie.

Y a-t-il vraiment deux sortes d'amputations congénitales? Nous ne le croyons nullement et n'hésitons pas à faire rentrer dans le cadre de notre sujet cette ectromélie. On observe, en effet, nous le verrons, toute une gamme d'états intermédiaires, états intermédiaires également avec le deuxième type de lésions mutilantes que nous allons envisager.

I. — OBSERVATION DE RENDU.

(*Revue d'Orthopédie*, 1913.)

E... (Maurice), 8 ans, entre le 17 avril 1913 à la Charité, service du professeur Nove-Josserand, pour un durillon enflammé du moignon de son pied gauche. Il présente une forme rare de lésion congénitale : les deux avant-pieds sont amputés complètement à droite, incomplètement à gauche.

A droite, c'est une véritable désarticulation de Lisfranc : tout l'avant-pied manque, et à l'extrémité du moignon, sur sa face dorsale, près du bord interne, existe un rudiment de gros orteil sphérique, de la grosseur d'une petite cerise, avec un sillon à la base, mais uniquement constitué par des tissus mous, recouverts de peau normale. Le tarse postérieur, bien formé, est complet, normal, et possède tous ses mouvements. La radiographie montre l'astragale, le calcaneum, le scaphoïde, le cuboïde absolument normaux et les trois cunéiformes, dont le premier est en partie soudé avec le deuxième. On aperçoit également trois petits noyaux rudimentaires, probablement les premier, troisième et quatrième métatarsiens.

A gauche, la lésion est un peu moins prononcée; l'amputation est oblique du dedans en dehors et d'avant en

arrière. Elle semble avoir détruit les trois premiers orteils, puis le quatrième et la moitié de son métatarsien; enfin le cinquième et tout son métatarsien. L'extrémité du moignon est constituée par deux massifs osseux nettement séparés par des tissus mous.

Le massif interne est constitué par l'extrémité du premier métatarsien, et sur sa face dorsale se trouve une petite éminence cutanée, arrondie comme une pastille : rudiment du premier orteil. Le massif externe est constitué par les autres métatarsiens, et sur la face dorsale se trouvent alignés, dans le sens des orteils manquants et séparés les unes des autres, quatre petites éminences cutanées arrondies en tête d'épingle.

Le tarse postérieur est absolument normal. A la radiographie, les premier, deuxième et troisième métatarsiens existent en totalité, mais leur épiphyse distale est atrophiée. Le quatrième métatarsien n'a que son épiphyse proximale.

Peu de troubles fonctionnels.

II. — OBSERVATION DE ROCHER

(*Revue d'Orthopédie*, juillet 1927.)

Sh... André, 20 mois, est conduit à la consultation de l'Hôpital des Enfants, en août 1926, pour une lésion congénitale du membre inférieur droit.

L'enfant, né à terme, est bien développé pour son âge. Son membre inférieur droit, au premier aspect d'apparence normale, se termine par un pilon donnant tout à fait l'impression d'un moignon d'amputation de « Chopart ».

Le moignon du pied ainsi amputé est étoffé, nullement douloureux.

La palpation permet de sentir très nettement l'astragale et le calcaneum. La motilité est normale.

Les malléoles ont leurs rapports et leur volume habituels.

La sensibilité est égale partout. La réflectivité ne présente aucune modification. L'examen électrique des muscles a montré une excitabilité galvanique, aussi bien que faradique, normale. Le raccourcissement du membre inférieur droit est de 15 mm. Circonférence du mollet droit : 17 c. 5, au mollet gauche : 20 centimètres.

Cet enfant a une sœur qui présente une fistule congénitale de la région coccygienne.

La grossesse a été normale. Les parents sont cousins-germains. La réaction de Bordet-Wassermann est suspecte dans le sang de la mère.

OBSERVATION n° III

(Observation de Geraldino BATES : *Folia Anatomica Conimb.*)

Humberta..., deux ans et demi. Deux autres enfants sont vivants (âgés respectivement de 17 et 12 ans). Puis survint une série de quatre avortements, suivis de ce dernier accouchement.

A la main droite : hypophalangie des deuxième, troisième et quatrième doigts; la phalangette de l'annulaire et celle du médus, les deux dernières phalanges de l'index ont été amputées.

Le membre inférieur droit porte un profond sillon circulaire juste au-dessous du genou (plus accentué sur la face interne). Les quatre derniers orteils sont amputés et se terminent par de petits nodules distaux.

Il existe, en outre, dans ce cas particulier, un double pied bot varus équin.

II. — LES SILLONS CONGÉNITAUX

Les sillons sont presque toujours observés sur des sujets qui présentent des amputations vraies. Leur siège est très variable, mais nettement prédominant aux extrémités, sur les doigts et les orteils.

Il s'agit d'une dépression linéaire, très souvent parfaitement régulière qui, lorsqu'elle siège sur un membre, présente l'aspect d'un de ces plis cutanés fréquemment observés chez les nourrissons, dont le tissu adipeux est particulièrement développé. Le fond de cette dépression n'est pas visible la plupart du temps; les bourrelets supérieur et inférieur s'accolant au-dessus.

Variables dans la largeur, les sillons le sont aussi dans leur profondeur et dans leur forme. Très rarement ils sont superficiels et semblent tracés avec la pointe d'une aiguille. La hauteur de leurs lèvres peut atteindre plusieurs centimètres.

Très souvent, ils sont parfaitement circulaires et, sans vouloir préjuger ici du mécanisme pathogénique qui préside à leur formation, on peut aisément en produire d'artificiels avec un fil noué, serré au-dessus de la cheville d'un nouveau-né par exemple.

On observe assez souvent deux sillons superposés et tangents sur un point de leur circonférence.

Le cas de sillon complet n'est pas forcément la règle; on constate assez souvent que le sillon, assez profond à sa partie médiane, s'efface vers ses deux extrémités sans faire un tour complet.

Parfois aussi, comme l'ont décrit entre autres Broca et Grisel, il existe des sillons spiroïdes dont les extrémités sont séparées par une bande de tissu sain.

Leur mobilité sur les plans profonds est très variable. Les sillons superficiels sont en général très mobiles.

Par contre, certains sillons particulièrement profonds sont adhérents aux aponévroses ou même à l'os sous-jacent.

Il peut arriver que la partie distale du membre se présente, au delà du sillon, à peu près normalement; mais souvent le pied (car il s'agit très fréquemment de sillons sus-malléolaires) a un aspect bien particulier. Il est œdémateux; ses tissus donnent au toucher la consistance molle de ceux d'un pied bot gras.

En étudiant la structure d'un de ces pieds, Bar a fait les constatations suivantes :

L'examen histologique montre que l'épiderme a son aspect normal; mais le derme ne présente plus de papilles. Les vaisseaux sanguins sont très rares, ainsi que les glandes sudoripares. Le derme est épaissi, a une structure fibreuse très accentuée et vient, sans ligne de démarcation, se continuer avec le périoste osseux. On voit de plus, dans l'épaisseur de ce tissu, des vaisseaux lymphatiques ectasiés.

En somme, derme fibreuse avec lésions éléphantiasiques que l'on rencontre dans la peau lorsque celle-ci a été soumise à un œdème prolongé.

Parfois, la partie distale, au lieu d'être absente totalement, se présente sous une forme réduite en volume, réunie à la partie proximale par un pédicule géné-

ralement fort grêle et uniquement charnu. A la radiographie, on ne constate aucune trace de squelette osseux. Ces ébauches sont de dimensions fort variables. C'est ce que l'on a appelé les tubercules digitiformes. Elles varient du volume d'un pois à celui d'un bourgeon de un à deux centimètres de long, porteur parfois d'un ongle rudimentaire. Ces ébauches voisines sont quelquefois aussi en syndactylie.

Comme nous l'avons dit plus haut, il existe presque toujours entre elles et la partie proximale correspondante, qui est normale, un sillon profond circulaire.

La discussion de leur pathogénie a fait couler beaucoup d'encre, car certains auteurs ont voulu voir dans la présence de ces tubercules une preuve certaine en faveur de l'arrêt de développement, du vice originel du germe.

OBSERVATION n° IV

(Thèse ROUSSEAU.)

L'enfant M..., né le 9 janvier 1901, à Courbevoie, est un prématuré de sept mois (premier enfant). L'accouchement fut facile, et aussitôt on remarqua les lésions suivantes :

Jambe droite : au-dessus des extrémités des malléoles, à quatre centimètres pour la malléole interne, à cinq centimètres pour l'externe, on constate un sillon complètement circulaire, régulier, dont le plan diamétral couperait perpendiculairement l'axe de la jambe.

Ce sillon, qui enserre la jambe comme le ferait une forte ligature, présente une profondeur variable de quatre à dix millimètres. Il faut écarter les parois cutanées au contact pour en voir le fond. Ce fond apparaît comme celui

de tous les plis cutanés : la peau y est rose et ne présente aucune ulcération. Pas d'œdème du pied.

Notons qu'au dire de la mère, on aurait constaté à ce niveau, aussitôt après l'accouchement, un bout de membrane qui se serait aussitôt détaché.

Au pied du même côté, le troisième orteil présente, vers le milieu de la phalangine, un sillon circulaire plus accentué sur la face dorsale de l'orteil que sur sa face plantaire. Sur le côté droit du thorax, à cinq centimètres au-dessous du creux axillaire, se trouve un *nævus* vasculaire.

Le sillon fut excisé chirurgicalement.

OBSERVATION n° V.

(Observation de BAR.)

Le 23 janvier 1892, une femme de vingt ans, secondipare, accouche d'une fille de 2.780 grammes, à terme (dernières règles le 22 juin).

L'accouchement est normal. La grossesse n'a été marquée d'aucun incident jusqu'à la fin du quatrième mois, époque à laquelle sont apparus un purpura généralisé (sans fièvre) et des épistaxis qui se répètent fréquemment.

Cette femme a eu dix frères et sœurs, dont cinq morts.

La première grossesse a été menée à terme. Enfant vivant.

Le deuxième enfant présente les lésions suivantes :

Pied droit : le cinquième orteil porte un sillon circulaire complet. Les trois autres sont unis par une cicatrice transversale du centre de laquelle part une bride fibreuse longue de plusieurs centimètres libre par son autre extrémité. Tous les orteils sont amputés de leur phalange terminale et en syndactylie totale. Le gros orteil n'existe plus.

Le membre supérieur droit est normal.

A gauche : au-dessous du genou, on trouve deux plaques cicatricielles, l'une à la face externe, l'autre à la face interne de la rotule, bordées d'une zone ecchymotique.

Au niveau du genou, on perçoit des craquements qui font penser à une lésion articulaire.

Au-dessus du genou, se trouve une sorte de bracelet représenté par une simple dépression en arrière. Cette dépression devient très profonde à la face interne. La peau, à ce niveau, est sectionnée sur une étendue de trois centimètres. Entre les deux lèvres du sillon, on aperçoit nettement le tendon du quadriceps.

Au pied, les trois premiers orteils portent des sillons circulaires, complet pour les deuxième et troisième, incomplet pour le premier (où on ne l'observe que sur la première phalange).

Membre supérieur : le pouce est intact; mais tous les autres doigts sont en syndactylie totale; à peu près au niveau de l'articulation des deuxième et troisième phalanges, se trouve un sillon circulaire unique qui semble lier ensemble les quatre doigts, sillon duquel part une bride fibreuse analogue à celle du pied droit. Au-dessus du sillon, les extrémités sont informes. L'ensemble des quatre doigts a l'aspect d'un cône.

OBSERVATION n° VI.

Observation de BROUSSOLLE

(*Revue mensuelle des Maladies de l'enfance.*)

Le samedi 27 avril 1887, accouche à la Maternité de Dijon une femme de 24 ans, primipare. Grossesse et accouchement normaux; présentation O. I. G. A. L'enfant, du sexe masculin, à terme, présente les particularités suivantes:

Le pied est en varus; œdème du dos du pied. Au tiers inférieur de la jambe : sillon circulaire occupant toute la circonférence du membre.

Ce sillon est constitué par une dépression profonde dont les deux bords se juxtaposent, l'inférieur étant notablement plus saillant par suite de l'extension de l'infiltration œdémateuse dont le maximum est au niveau du dos du pied. Les membranes étaient intactes.

La partie profonde du sillon adhérait au tibia, en dedans.

Le 9 septembre 1887, le sillon est excisé. A partir du 17, on note des difficultés dans l'alimentation : un reflux du lait par le nez, et, au cours des jours suivants, l'existence d'une perforation de la voûte palatine est découverte.

Dès ce moment, l'état du petit malade décline jusqu'à sa mort, survenue le 30 septembre, à l'âge de cinq mois.

L'œdème et l'algidité de la partie sous-jacente à l'étranglement sont souvent notés.

OBSERVATION n° VII.

LANNELONGUE. — Communication à l'Académie. 1881.

Enfant du sexe féminin, né le 29 avril 1881, prématuré de huit mois. Parents sains, en apparence.

A la *jambe droite* : sillon circulaire profond, à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur. Le pied, éléphantiasique, est en varus. Les cinq orteils sont amputés. Leurs moignons ne comprennent qu'une partie de la première phalange.

Jambe gauche : les trois premiers doigts se présentent à la naissance avec leur extrémité déformée, reliée par un pédicule extrêmement grêle; mais ces extrémités tombèrent

successivement dans les dix jours qui suivirent la naissance. Le quatrième orteil est complet, mais porte un sillon circulaire.

Membres supérieurs : l'index gauche présente une amputation de la troisième phalange. Les autres doigts, sauf le cinquième, offrent des sillons.

Nous citons cette observation, qui nous paraît curieuse, à cause de l'amputation secondaire des orteils.

III. — SYNDACTYLIE

Les syndactylies que l'on peut observer chez les sujets porteurs de mutilations congénitales sont de deux ordres bien différents en apparence :

1^o Syndactylie terminale (27 cas).

Ces syndactylies sont remarquables en ce qu'elles sont incomplètes vers l'extrémité métacarpienne ou métatarsienne. Il s'agit de la réunion de deux ou plusieurs doigts voisins à leur extrémité distale, de telle sorte que l'espace interdigital est transformé en un orifice plus ou moins large dont la commissure inférieure est toujours respectée.

Fréquemment, on observe les phénomènes suivants : l'enfant naît avec deux ou plusieurs doigts amputés de leur extrémité, et, au niveau de la surface de section, il y a accolement des surfaces contiguës avec aspect particulier qui fait penser que les doigts ont été réunis

en bouquets par un lien d'origine extrinsèque, comparaison d'autant plus justifiée que parfois certains restes de ces liens sont encore observés, semblables à un nœud de ficelle (*obs.* n° 25).

Parfois, l'amputation n'est pas réalisée; la syndactylie, la coalescence s'est produite au niveau d'un étranglement (généralement subsiste à cet endroit un véritable anneau fibreux). Au-dessus, on remarque des extrémités informes correspondant aux parties terminales des doigts (souvent en nombre inégal à celui des doigts impliqués dans le processus).

Dans plusieurs cas, nous avons trouvé une disposition qui ne laisse place à aucun doute sur la pathogénie des lésions. Deux doigts en syndactylie terminale : par exemple l'index et l'annulaire se rejoignent en pont au-dessus ou au-dessous du médius absolument intact.

2° Syndactylie totale (9 cas).

Enfin, on peut observer au contraire, surtout au niveau des orteils, des dispositions différentes.

Il y a amputation des segments distaux (dernières phalanges), mais les moignons sont tout entiers dissimulés dans une enveloppe tégumentaire souple qui se continue sans démarcation aux faces dorsale et plantaire. Il s'agit d'une syndactylie membraneuse complète. L'aspect en est bien particulier. Il semble qu'il n'y ait pas d'orteil du tout. Seules la palpation et la radiographie permettent de se rendre compte que l'on a affaire à une syndactylie membraneuse totale.

OBSERVATION n° VIII

(Personnelle.) Service du professeur FRÉLICH.

Enfant P... (Roger), de B... (Haute-Saône), âgé de dix mois, est présenté le 26 juin 1934 à la consultation du service.

C'est un prématuré, né à sept mois, après une grossesse normale. L'accouchement s'est passé sans aucun incident. C'est le premier enfant de parents en apparence sains.

Les lésions siègent aux quatre extrémités :

A la main droite : le pouce et l'index sont normaux. Le médius porte un sillon annulaire profond au niveau de l'articulation des deux premières phalanges. La partie distale de ce doigt est œdématiée. Les quatrième et cinquième doigts n'existent qu'à l'état de moignons (première phalange) et sont réunis entre eux par une syndactylie membraneuse. On note à ce niveau une cicatrice étoilée.

A la main gauche : le pouce se compose d'une portion de la première phalange au-dessus de laquelle se trouve un sillon en bague. Au delà de ce sillon, le pouce existe avec un ongle, mais il est réduit à une petite boule de chair informe, à peine grosse comme un très petit pois.

L'index est amputé à peu près au milieu de la deuxième phalange. Le moignon porte une cicatrice très nette, légèrement arrondie. Le médius est réduit à la première phalange. L'annulaire est complet, mais en syndactylie avec le cinquième doigt, auquel il manque une phalange.

La base des deuxième, troisième et quatrième doigts est unie par une sorte de palmature.

Au pied droit : les cinq orteils sont en syndactylie membraneuse. Sur le bord antérieur existe une sorte de crête cornée qui est sans doute le reliquat des phalanges distales.

Au pied gauche : le gros orteil existe en totalité, mais est en syndactylie partielle avec les quatre autres orteils qui sont amputés de leur phalange distale, ne présentent pas d'ongle et sont en syndactylie entre eux. L'enfant a un nez ensellé et des bosses frontales très développées.

OBSERVATION n° IX

Observation de PISCITELLI

(Clinique de l'Université Royale de Naples.)

De Rosa Giovanni (di Salvatore), Caserta.

Les parents sont apparemment bien portants et ont deux autres enfants en bonne santé. Pas de fausses-couches. La grossesse a été absolument normale. L'enfant a un bon aspect général. Les lésions siègent aux extrémités des quatre membres.

A la main droite : le pouce est normal. Les quatre derniers doigts sont en syndactylie. Le médus est amputé de sa phalange distale.

A la main gauche : au niveau de la phalangette du médus et de l'annulaire, existent deux petites masses charnues, unies au restant des doigts par des pédicules très fins. A la radiographie, on remarque, dans cette petite masse qui termine le médus, l'existence d'une phalangette très atrophiée.

A la jambe droite : à trois centimètres au-dessus des malléoles, on note un sillon circulaire profond, à bords taillés à pic, si profond que pour en apercevoir le fond il faut en écarter les bords avec les doigts.

A la jambe gauche : au même niveau que sur la jambe opposée, on note aussi un sillon très profond qui entaille les parties molles et l'os (tibia). Dans la partie profonde,

on observe, comme trait d'union entre les deux parties proximales et distales, un pédicule très grêle de quelques millimètres de diamètre. La partie distale n'est représentée que par une tuméfaction de la forme et du volume d'un œuf de pigeon, de coloration noirâtre, qui ne présente en rien l'apparence d'un pied. Au tact, cette tuméfaction est de consistance molle.

La section du pédicule entre deux clamps fut pratiquée. On retrouva les vaisseaux et les nerfs habituels dans ce pédicule. A la périphérie de la surface de section se trouvait une surface nécrotique noirâtre, d'un centimètre d'épaisseur (tissu conjonctif jeune).

Huit mois plus tard, le malade fut revu: le moignon était parfaitement cicatrisé.

IV. — LES APLASIES DES OS LONGS ET PSEUDARTHROSES CONGÉNITALES

Dans trois des dix cas personnels, nous pouvons relever des lésions associées des os longs des membres. Cinq autres fois nous les trouvons notées.

OBSERVATION n° X.

(Personnelle.) Service du professeur FRÉLICH.

Louise R..., âgée de six mois, de Xainvillers (Vosges), est présentée à la consultation le 23 octobre 1924. Elle est d'aspect chétif et montre les lésions congénitales suivantes :

1° Au niveau de la face interne de la jambe droite, à cinq centimètres au-dessus de la malléole, un sillon profond entame les trois quarts de la jambe et paraît adhérer à l'os.

2° Il y a une courbure antérieure des deux os de la jambe un peu au-dessus de ce sillon, avec angulation marquée.

La radio montre un de ces stades préparatoires aux pseudarthroses congénitales, décrits par Dujarier dans son rapport au Congrès de la Société d'Orthopédie, en 1927. A partir du sillon ci-dessus décrit, le tibia n'existe plus; il se termine en pointe.

A la face externe d'ailleurs, au sommet de l'angulation, on aperçoit nettement une cicatrice cutanée. Il existe en outre un pied bot varus équin du même côté.

Enfin, il existe une amputation du gros orteil à la moitié de sa première phalange.

Signalons que l'enfant présente une maladie bleue.

OBSERVATION n° XI.

(Personnelle.) Service du professeur FRÆLICH.

René L..., deux mois, est présenté le 20 novembre de la même année. Il est porteur de lésions moins marquées, et a un bon état général.

Il y a simplement aplasie du membre inférieur gauche, raccourcissement d'environ cinq centimètres, avec angulation tibiale au tiers inférieur (lieu d'élection).

Cicatrice cutanée au niveau de la lésion et amputation des quatrième et cinquième orteils.

Ainsi, voici deux observations où se trouvent juxtaposées, chez un même sujet, des lésions bien caractéristiques : amputation des orteils, sillons circulaires, etc., et de graves « aplasies » des os longs des membres.

A la suite du professeur Ombredanne, nous n'hésitons pas à ranger dans le cadre des mutilations congé-

nitales les absences complètes ou partielles des os longs (avec leurs conséquences habituelles : pieds bots, mains botes), et les lésions décrites sous le nom de pseudarthroses congénitales. On sait en quoi elles consistent.

A un premier stade, il existe seulement une incurvation du tibia (puisque c'est le plus fréquemment au tibia que l'on rencontre ces lésions), courbure avec concavité regardant en arrière. Raréfaction du tissu osseux à ce niveau et présence fréquente, au sommet de l'inflexion, d'une cicatrice cutanée.

A un stade plus avancé, il y a véritablement perte de substance entre les deux extrémités de l'os, comblée par du tissu fibreux. La pseudarthrose peut être plus ou moins serrée. Quelquefois, les extrémités osseuses sont effilées.

OBSERVATION n° XII.

(Observation de CRANZOW, *Zentralblatt für Gyn.* 1931.)

Il s'agissait, dans un premier cas, d'une pseudarthrose des deux os de la jambe droite, au tiers inférieur; à ce niveau, deux sillons circulaires extrêmement profonds étaient visibles sur le membre à la radio. Outre la perte de substance osseuse, on pouvait remarquer que l'extrémité des bouts supérieurs du péroné et du tibia venaient en contact.

OBSERVATION n° XIII.

(Observation de CRANZOW, *Zentralblatt für Gyn.* 1931.)

La seconde observation concerne une prématurée de sept mois. Il y avait pseudarthrose d'une jambe et amputation spontanée de l'autre au tiers inférieur. En outre, la main

droite présentait en de nombreux points, en particulier au niveau des doigts, des sillons congénitaux et des anneaux de striction.

OBSERVATION n° XIV.

(Observation d'Ombredanne, *Revue d'Orthopédie*, 1913.)

L'enfant C..., du sexe féminin, âgée de sept mois, est née à terme après une grossesse normale. La lésion principale siège au niveau de la jambe droite, complètement déformée. Il existe une coudure très brusque de la jambe au tiers inférieur. La partie distale, dirigée en dedans, forme un angle aigu avec la partie proximale. Il existe un sillon très profond sur la face interne, avec l'aspect qu'aurait donné une forte traction par une ficelle sur un membre dépourvu de tuteur osseux.

Au-dessous de la stricture, le pied est un peu plus petit que celui du côté opposé. Les deux premiers orteils font défaut.

Au membre supérieur gauche, on note l'amputation de l'index et du médius.

Nous donnons ici deux observations inédites du service du professeur Frœlich, intéressantes parce qu'elles sont en somme presque un résumé de cette étude clinique.

OBSERVATION n° XV.

(Inédite. Service du professeur FRÆLICH.)

P... (Ginette), 15 jours, de Sommevoire (Haute-Marne) (*obs.* n° 263, année 1931), est née à terme d'une mère en bonne santé, primipare. A sa naissance, l'enfant présentait une éruption bulleuse généralisée, qui persiste encore.



FIG. 1.

Cette photographie (archives du service de Chirurgie infantile) montre un enfant porteur de sillons circulaires des deux jambes avec pieds bots varus et amputation des orteils droits.



FIG. 2.

Observation n° XII (GRANZOW).

Sillons circulaires de la jambe droite, pseudarthrose congénitale.

Les lésions sont localisées au membre inférieur gauche, où l'on observe une amputation du cinquième orteil, un sillon circulaire au niveau du troisième orteil, un pied talus valgus, une inflexion en avant du tibia à l'union de son tiers supérieur et du tiers moyen, et une palmature complète du creux poplité, rappelant à s'y méprendre une cicatrice vicieuse de brûlure.

OBSERVATION n° XVI.

(Inédite. Service du professeur FRÉLICH.)

J... (Jacob), six semaines (*obs.* 717, année 1931), est un enfant juif polonais.

Main droite : le pouce est intact; les quatre autres doigts sont réduits à l'état de moignons, soudés entre eux à leur extrémité (syndactylie terminale et amputation dans la continuité de la deuxième phalange).

Main gauche : le pouce et l'index sont intacts; des trois autres doigts, il ne reste que la première phalange.

Au *pied droit*, qui est en varus équin, la première phalange du pouce existe seule. Il y a syndactylie totale des deuxième et troisième orteils; le quatrième manque complètement; le cinquième est intact.

Le *pied gauche* est amputé franchement au niveau de l'articulation de Lisfranc.

Il existe, en outre, une ectopie testiculaire gauche.

V. — L'EXENCÉPHALIE

C'est une lésion fréquemment associée aux mutilations des extrémités, puisque nous la retrouvons dix fois sur soixante-seize cas, lésion d'ailleurs qui est incompatible avec la vie extra-utérine, puisque deux fois seulement l'enfant a pu vivre quelques heures.

Elle consiste essentiellement dans l'absence de la plus grande partie de la voûte crânienne. Cette absence porte sur partie ou totalité des deux pariétaux, et empiète parfois sur le frontal en avant, souvent sur l'occipital.

Ce sont des pertes de substances irrégulières qui ne sont pas forcément centrées sur la suture bipariétale, mais englobent le vertex. Leurs bords sont déchiquetés ou réguliers. Les méninges sont, la plupart du temps, anormales; et on note souvent une absence concomitante de la dure-mère; la pie-mère recouvre un cerveau très atrophié, dont elle est plus ou moins clivable.

Dans quatre de ces cas, l'œuf avait été expulsé en bloc, et l'on se trouvait en présence d'adhérences d'un type spécial. Tout le périmètre de la perte de substance osseuse était ourlé de formation vélamenteuses qui la reliaient directement au placenta.

VI. — LES DÉFAUTS DE COALESCENCE

Nous avons rencontré un pourcentage très élevé de ces malformations. Quatorze fois, en effet, sur soixante-seize, les sujets présentaient des fissures faciales. Dans trois cas, dont un personnel, il s'agissait de colobome faciale double; dans onze autres cas de gueule de loup, avec aplasie marquée des bourgeons (*Voir obs. n° XXI, de Klein, et XXXIX*).

Trois fois, il y avait coexistence de lésions mutilantes avec des spina bifida; deux fois avec des hypospadias.

Au total, dans dix-sept cas (deux sujets étaient porteurs de malformations multiples), il existait des arrêts de développement par défaut de coalescence (24 pour 100 des cas).

VII. — MALFORMATIONS DIVERSES

On trouve en outre trois cas où des anomalies cardiaques importantes étaient incompatibles avec la vie. Dans une observation personnelle, il existait une lésion cardiaque congénitale avec graves troubles fonctionnels.

Dans onze observations, on note des pieds bots varus équinis uni ou bilatéraux, coexistant presque toujours avec des sillons circulaires au tiers inférieur de la jambe.

Trois fois, il y avait luxation uni ou bilatérale des hanches.

Enfin, dans deux cas, on relevait de l'hydrocéphalie.

VIII. -- LÉSIONS ULCÉREUSES

On observe également assez fréquemment (sur nos cas personnels, trois au moins sont probants à cet égard) de véritables lésions ulcéreuses de types divers (plaques de sphacèle, gommes) à sièges éminemment variables.

Dans deux de nos cas personnels, ces lésions étaient rencontrées au niveau du péricrâne et avaient l'apparence de gommes ramollies.

Ou bien il s'agit, comme dans nos observations n^{os} XV et XLI, de cicatrices évidentes, plus ou moins irrégulières, témoignage de la guérison du processus.

Kirmisson raconte l'histoire d'une petite fille de trois mois qui fut présentée avec une main bote palmaire du côté droit et une cicatrice occupant obliquement le bord externe de l'avant-bras. La sage-femme qui avait fait l'accouchement déclare que l'enfant présentait, au moment de sa naissance, au point occupé par la cicatrice, une plaie en voie de suppuration.

Le professeur Ombredanne donne, dans son *Précis de Chirurgie Infantile*, un cas de large cicatrice rétractile de la joue gauche qui existait à la naissance de l'enfant.

Nous possédons, dans les archives du Service, les photos d'un enfant, K... (Cécile), qui fut amenée à l'âge de trois mois et présentait une très curieuse association de lésions. Sur le vertex, une large cicatrice dépourvue de cheveux et étoilée; à la main droite, des malformations multiples : syndactylie des premier et

deuxième orteils, amputation du médus, syndactylie des troisième et quatrième doigts.

Or, la sage-femme assurait que cette enfant était née avec la main fixée sur la tête, comme dans une position de greffe à l'italienne, et que la séparation des surfaces avait été laborieuse et sanglante.

On trouve aussi, mais rarement, des ulcérations d'un ordre différent dans certains cas adultes. Il semble s'agir de lésions trophiques (*Voir cas 19 et 20*).

IX. — ÉTAT DES LÉSIONS CHEZ L'ADULTE

Les lésions autres que les lésions ulcéreuses en activité, constituées à la naissance, n'ont plus tendance à évoluer. Elles sont fixées une fois pour toutes. On cite bien quatre cas où la chute de doigts ou d'orteils s'est effectuée pendant la vie extra-utérine. Mais ces cas, si on les examine, ne font que renforcer notre opinion : il s'agit, en effet, de sujets chez lesquels des pédicules extrêmement grêles et avasculaires se sont rompus par traumatisme.

Les processus ulcéreux eux-mêmes ont tendance à la guérison spontanée qui s'effectue dans un délai variable de quelques semaines à plusieurs mois.

Par contre, on peut voir apparaître, chez des sujets adultes, des troubles trophiques dus certainement à la mauvaise nutrition des tissus. Nous en donnons deux exemples dans les trois observations suivantes.

OBSERVATION n° XVIII.

(Observations de GÉRALDINO BRITES
Folia Anat. Universitatis conimbrigensis.)

Manoël Barbas, âgé de 50 ans, est un paysan né et résidant à S. Grao, village aux alentours de Oliverra-de-Hospital. La main droite de cet homme montre de très curieuses malformations congénitales : vue par la face dorsale, main spatuliforme. Les doigts ne sont pas séparés; le rapprochement médian du pouce aplatit la moitié inférieure du bord radial de la main, et en même temps rend très saillant le squelette de l'index. Un sillon net marque la limite latérale du pouce.

La portion phalangienne de la main est très courte et remarquablement déformée; les pièces osseuses des deuxième, troisième, quatrième et cinquième doigts sont ramassées et entièrement enveloppées par la peau. Des saillies longitudinales, peu nettes, ébauchent ces doigts. Trois ongles, dont un externe appartient au pouce; un médian, très large, à l'index.

Le pouce est bien marqué. Les autres doigts non.

Malgré la disposition si étrange des doigts, quelques mouvements sont possibles.

A la radiographie : les os du carpe sont intacts. Dans le métacarpe, les premier, deuxième et cinquième métacarpiens sont normaux. Les troisième et quatrième, particulièrement le troisième, très courts, déformés et décalcifiés. L'index n'a qu'une phalange.

Les troisièmes phalanges des troisième, quatrième et cinquième doigts forment un amas inextricable, disposé transversalement.

En conclusion, il s'agit d'une syndactylie avec hypophalangie.



FIG. 3.

Observation 6073 (Institut Carnegie).

Lésions chez l'adulte. — Amputations. — Remarquer à la main gauche que les surfaces de section paraissent être sur un même plan.



FIG. 4.

(Ext. de *Fol. Anat. conimb.*). Sillos et amputations digitales.

OBSERVATION n° XIX.

(Observation n° 5.983 du service du docteur John Stage DAVIS
John Hopitals Hopkins.)

Il s'agit d'une jeune fille de dix-sept ans. Les quatre extrémités étaient atteintes.

Main gauche : amputation du médius à la base de la première phalange. Profond sillon au niveau de la partie moyenne de la première phalange de l'annulaire. Le cinquième doigt présente un sillon superficiel sur le même plan que celui du quatrième doigt. Pouce et index normaux.

A la *main droite*, le pouce et l'auriculaire seuls ne sont pas intéressés. Syndactylie des deuxième et troisième doigts au niveau de leurs premières phalanges. Un lien fibreux étroit unit les faces internes des deux doigts; sur leur face externe, sillons très marqués.

Le quatrième doigt présentait en outre un sillon en bague au niveau de la partie moyenne de la deuxième phalange.

De plus, la malade présentait, au moment où elle fut observée, au niveau de la face interne de la jambe gauche, une ulcération torpide, à forme de gomme. Le gros orteil droit manquait. La malade ne put malheureusement être suivie et l'enquête clinique ne fut pas approfondie.

Nous citerons un cas curieux (cas Minna M..., Kiew) où, sans amener l'amputation spontanée, la striction par formation fibreuse et sa conséquence, le manchon fibreux sous-cutané a amené la persistance, jusqu'à un âge avancé, de troubles circulatoires qui ont finalement conduit à pratiquer une amputation.

OBSERVATION n° XX.

(*Zeits. für Orthop. Chir.*, 1932.)

Minna B..., 19 ans, présentait à sa naissance de nombreux sillons. Rien de particulier à signaler sur la grossesse ni l'accouchement. Les cinq doigts de la main gauche étaient en syndactylie terminale, si bien que la mère avait voulu couper le lien qui les entourait.

Le pied gauche était équin et portait quatre doigts rudimentaires. On remarquait, à la base du cou, des sillons profonds qui s'étendaient en arrière sur l'épaule droite. Un autre sillon se trouvait autour du bras gauche, à l'insertion du deltoïde, et deux autres encore, moins marqués, un peu en dessous. Un gros étranglement par sillon en bague entoure la base du cinquième doigt; un autre enserme le quatrième. Au pied droit, les quatre doigts externes sont en syndactylie. La radiographie montre que dans les trois orteils du milieu il manque la dernière phalange et la moitié de l'avant-dernière.

Au gros orteil manque la dernière phalange seulement.

On trouve, à la partie inférieure de la cuisse gauche, un sillon peu profond qui s'étend jusqu'à trois doigts au-dessus du genou. La peau de la cuisse gauche est froide et cyanosée, surtout vers le milieu. La peau du reste du membre est colorée en bleu-violet, très œdématisée et couverte d'eczéma. On sent le pouls fémoral et poplité, mais on ne perçoit pas les battements de la pédieuse.

Le moignon du pied gauche est en position équine très accentuée, et il est réduit de moitié par rapport à un pied normal. Comme orteil, on ne voit que celui du milieu qui a deux centimètres de long, d'une part, et aussi une petite prolifération fibreuse qui remplace le gros orteil.

Depuis de longues années, il existe au bout du pied des ulcérations comme on en trouve souvent dans le spina bifida occulta. Au niveau de l'articulation du gros orteil se trouve, sur la face interne, un mal perforant large d'un centimètre, avec suppuration fétide. Un autre siège sur la face externe du moignon.

A la radiographie, le calcaneum et l'astragale, qu'on distingue mal l'un de l'autre, forment un bloc mal dissociable dans lequel on peut voir encore quelques restes des os du tarse. Dans sa partie centrale, le premier métatarsien est creusé de plusieurs cavités. Il est atrophié, clair et se termine en s'effilant.

Le 9 décembre 1927, on est amené à pratiquer une amputation de cuisse à cause du mauvais état des téguments du membre. La musculature est très atrophiée.

PATHOGÉNIE

L'exposé clinique que nous venons de faire de toutes les lésions susceptibles d'être rencontrées chez les enfants porteurs de mutilations congénitales n'est pas complet sans doute, car il nous faudrait passer en revue toute la tératologie humaine; mais il suffit de montrer la complexité du problème.

En effet, il prouve la coexistence fréquente, sur un même sujet, de lésions qui semblent nettement acquises au cours de la vie intra-utérine, avec de véritables malformations telles que, par exemple, les fissures faciales. malformations qui témoignent de la fixation d'un stade embryonnaire bien défini.

A priori, ces constatations sont contradictoires et paradoxales.

OBSERVATION n° XXI.

(*Inédite. Service du professeur FROELICH.*)

(Observation n° 728. années 1923, résumée.)

L'enfant H... (Georges), de Colroy-la-Grande (Vosges), est âgé de dix mois. Il présente un curieux ensemble de malformations :

1° Aux membres supérieurs : absence congénitale du radius droit, avec main bote cubito-palmaire et large

cicatrice à ce niveau. Main bote cubito-palmaire gauche; sillon circulaire de la jambe droite, plus marqué à la face externe.

En outre, il existe un hypospadias pénien et une luxation congénitale des deux hanches.

OBSERVATION n° XXII.

(S. KLEIN, *Archiv. für Gynäkologie.*)

Le 8 janvier 1927, une tertiparè de 30 ans était admise au service de gynécologie de l'Université de Woronesch pour pertes de sang abondantes. En 1924, la malade avait fait un avortement spontané de six semaines.

En 1925, accouchement à terme d'un enfant vivant et bien portant.

La grossesse actuelle a évolué normalement jusqu'au 7 janvier. Les dernières règles sont survenues fin août.

Le 7 au matin, métrorrhagie abondante qui détermine l'entrée à l'hôpital. A ce moment, on constate une dilatation avancée. Les bruits du cœur foetal sont mous.

A 5 heures, le 8 janvier, accouchement d'un enfant du sexe féminin, du poids de 950 grammes, qui vécut 23 heures.

Il présentait les malformations suivantes :

A gauche, colobome à type complet avec absence de l'œil. A droite, bec-de-lièvre complet; absence complète du membre supérieur gauche. Cependant, la ceinture scapulo-claviculaire existe.

A droite, le pouce seul est intact. Les quatre autres doigts sont amputés, et il y a syndactylie entre les moignons de l'index et du médus.

Au pied droit, les deuxième et troisième orteils sont en syndactylie terminale. Au pied gauche, seul le cinquième orteil existe.

Le placenta et les membranes montrent l'existence de débris de filaments fibreux qui s'insèrent à la surface de l'amnios.

(Se reporter également aux observations n^{os} X et XL.)

Comment s'étonner, après la relation de telles observations, de l'interminable discussion qui, depuis un siècle, met aux prises les partisans des lésions infectieuses mutilantes intra-ovulaires d'une part, et tous ceux, aussi nombreux et aussi qualifiés, pour qui la genèse de ces phénomènes pathologiques réside dans une cause intrinsèque à l'œuf, pour qui seule compte la notion de malformations vraies, d'arrêts de développement par vice essentiel du germe, l'ovule fécondé contenant virtuellement ces malformations, et certaines parties de l'embryon étant incapables de dépasser un stade donné de l'embryogénèse, parce que le mécanisme du développement morphologique est faussé dès son origine.

Une notion importante à retenir est que ces lésions mutilantes ont été constatées tôt, sur des œufs à la treizième ou quatorzième semaine, comme le montrent les observations XXVIII et XXIX.

On peut en déduire que, si ces lésions sont constituées, fixées dès ce stade de la vie intra-utérine, elles sont apparues précocement, et sans doute dès le deuxième mois, à un moment où le liquide amniotique commence seulement à se former (cinquantième jour). Ceci a une importance certaine sur la pathogénie.

I. — VICE ESSENTIEL DU GERME

C'est une conception, à première vue séduisante, d'admettre que l'œuf n'est pas une cellule homogène, mais qu'il est, comme le dit le professeur Roger, « un véritable organisme tenant en puissance les différenciations futures. Celles-ci seraient déjà localisées en des points définis qui constituent autant de centres d'organisation ».

L'embryologiste américain Streeter, et plusieurs auteurs de langue allemande, Spitzzy, Borchmann et Valentin entre autres, se sont élevés contre les théories mécaniques qui régnaient d'une façon incontestée entre 1890 et 1920.

« Il est maintenant avéré que les œufs, dit Streeter, — et par œuf il faut entendre l'ovule fécondé, — ne sont pas tous d'égale qualité. Chez le porc et chez l'homme, on estime que plus de 25 p. 100 des œufs ne peuvent donner naissance à des individus viables.

« Chez l'homme, de tels spécimens forment une large part des œufs que le praticien est appelé à rencontrer dans les avortements. Que l'enfant soit apte ou non à survivre à la première année de sa vie (et en pratique, nous savons qu'un grand nombre ne le sont pas) dépend en grande partie de la qualité originelle de l'œuf. »

L'auteur envisage ensuite d'une façon très générale certains chapitres de pathologie, s'appuyant pour sa démonstration sur les exemples bien connus de fragilité du système cardio-vasculaire ou nerveux dans certaines

familles, et l'hérédité hépatique en l'absence de toute condition défavorisante du milieu ambiant.

L'œuf, du reste, consiste en une multitude d'éléments qui conditionnent son destin. Pour connaître la qualité d'un œuf, il faut apprécier la valeur de ses différents tissus, et l'œuf peut finalement être doué d'un mécanisme biologique suffisant, bien que certaines de ses portions soient de qualité médiocre.

Nous avons tenu à exposer en premier lieu cette opinion des partisans des causes intrinsèques, parce qu'il faut le dire, elle est la première qui vienne naturellement à l'esprit.

Nous avons affaire à des lésions congénitales. Avant l'accouchement, l'œuf, enveloppé de ses membranes, est théoriquement à l'abri des influences extérieures. Il tire sa nourriture du milieu maternel sur lequel il vit en parasite. Toutes les irritations, de quelque nature qu'elles soient (pour employer un terme général), doivent agir à travers l'organisme maternel.

Dans les vingt-trois cas où la grossesse a pu être étudiée (dix fois terminée par des avortements), on n'a observé aucun phénomène apparent de réaction de l'organisme maternel bien digne d'être noté. Deux fois, il y a eu des vomissements, et, dans un cas personnel observé à la Maternité, la mère a présenté une poussée diabétique notable. Une autre fois, des purpura et des épistaxis. Mais, il faut bien l'avouer, c'est bien peu de choses en présence des lésions graves et de la léthalité observée sur les œufs.

D'autres auteurs ont insisté sur la symétrie fréquente des lésions, et en ont tiré argument en faveur d'un vice intrinsèque du germe.

Par cause interne, il faut comprendre, — nous insistons sur ce point, — toute cause qui existe déjà dans le germe, de telle sorte qu'elle produise spontanément des malformations pendant le développement de l'embryon, sans intervention extérieure. Quand une de ces malformations apparaît pour la première fois dans une famille, elle peut être due à une variation primitive du germe, et sa production peut être attribuée à ce qu'un des noyaux sexuels qui se sont rencontrés, ou même les deux, n'étaient pas normaux, ou bien, — mais ceci est déjà bien plus discutable, — à ce que, s'ils étaient normaux, il est résulté de leur fusion une variété de germe pathologique.

Comment les cellules sexuelles mâles ou femelles peuvent-elles être influencées et devenir pathologiques? Voici donc posée la véritable inconnue du problème.

Parler de cause interne, de vice essentiel du germe, c'est très bien; mais c'est tout simplement reculer légèrement la question, car il faudrait envisager les causes réelles, c'est-à-dire les facteurs externes qui ont pu agir sur les cellules de la lignée séminale ou ovarienne. Ces facteurs, on le sait par la pratique clinique, sont de deux ordres : infectieux, ou liés à des actions physiques.

On sait que certaines infections frappent électivement les glandes sexuelles et les stérilisent; il en est ainsi après certaines orchites ourliennes, gonococciques ou syphilitiques.

Les mêmes phénomènes se produisent après irradiations massives des organes génitaux.

Mais ce qu'il est intéressant de constater, c'est que des irradiations plus faibles peuvent, tout en altérant les cellules reproductrices, en respecter la formation. Comme l'action des rayons X, à l'inverse de celle des agents infectieux, est extrêmement facile à doser, un champ d'expérimentation sur l'animal particulièrement vaste est ainsi ouvert. Les travaux très documentés des auteurs américains, en particulier de Little et Bagg, nous ont permis de connaître les résultats obtenus par irradiations systématiques des organes génitaux de certaines femelles avant l'accouplement.

L'étude de Halsey Bagg, en particulier, est basée sur l'examen de 5.280 individus d'une lignée de souris irradiées, examen qui révèle un grand pourcentage de malformations congénitales : ectrodactylie, syndactylie, amputations congénitales, pied bot, etc...

Ces malformations furent observées sur des animaux vivants à la fin de la parturition, et au moyen de césariennes à divers stades de la gestation.

Pendant dix ans, l'auteur poursuivit ses recherches sur la descendance de mères irradiées. A sa suite, le docteur C. Little fit une série d'expériences sur les souris dans le but de montrer la possibilité d'altérer l'œuf en agissant sur le gamète femelle par irradiation de l'appareil génital.

Des malformations furent notées à partir de la troisième génération, alors qu'elles ne furent pas observées chez plus de 2.000 animaux de souche voisine témoins.

Ne semble-t-il pas légitime d'admettre que cette altération des gamètes par les agents physiques puisse

être également produite par une infection plus ou moins virulente? Il y a en effet des faits cliniques assez troublants qui sont à rapprocher de ce que l'on peut observer dans certains faits cliniques. Mais la première objection aux expérimentations de Halsey Bagg est que les influences physiques, et en particulier les rayons X, ne peuvent pas être invoquées dans la genèse des lésions mutilantes, sauf dans des cas très exceptionnels.

La seconde, également, est d'importance : les lésions mutilantes congénitales chez l'homme ne paraissent pas être transmissibles dans une lignée de plusieurs générations. Nous n'avons relevé en aucun cas, dans nos soixante-seize observations, que l'un des procréateurs fût atteint de malformations semblables à celles qu'on relevait sur le sujet de l'observation lui-même. Ceci concorde avec les constatations de Valentin au XXI^e Congrès d'Orthopédie allemande.

La question de l'hérédité doit donc être envisagée, mais seulement en tant que relation entre l'état physiologique momentané d'un procréateur et la qualité de ses gamètes à ce même moment.

Ce sont des considérations biologiques encore très obscures.

Les lois de Mendel n'apportent qu'une faible contribution à la connaissance de l'hérédité pathologique dont nous pouvons cependant, chaque jour, constater l'action effective.

Sans vouloir préjuger en rien de l'étiologie, nous voudrions illustrer par un exemple la difficulté du problème.

L'hérédité syphilitique n'est niée par personne. Cependant, malgré les innombrables travaux parus, le mécanisme de la transmission de l'infection de la mère à l'enfant est encore des plus discutés. Certains auteurs, récemment, rejetaient systématiquement, et sans grande preuve d'ailleurs, la vieille syphilis conceptionnelle pour admettre comme origine unique de l'hérédité syphilitique le passage du tréponème de la circulation maternelle dans la circulation fœtale. Dans ce cas, l'infection de l'œuf serait tardive et avoisinerait le troisième mois de la vie intra-utérine. Ces travaux n'ont pas tenu compte de nombreuses observations contradictoires.

Ils nient, sans apporter aucune preuve à l'appui de leur affirmation, que l'infection syphilitique puisse pénétrer l'œuf dès sa conception.

Cependant, comment rendre compte, par exemple, que des syphilitiques atteints d'infection très ancienne, sans aucune manifestation clinique, et chez lesquelles il semble douteux d'admettre des poussées de septicémie (étant donné la négativité constante de la réaction de Bordet-Wassermann) puissent procréer des enfants porteurs de lésions virulentes?

Enfin, il faut bien admettre que les lésions dystrophiques typiques de l'hérédo-syphilis : aspect particulier de la peau, nez ensellé, dents d' « Hutchinson », cranio-tabès, etc., ne sont pas dues à l'action directe du spirochète. Ils traduisent une viciation du développement morphologique qui ne saurait guère s'expliquer que par une sorte d'action catalytique du virus, si nous osons dire.

Tout ce que nous disons là à propos de la syphilis peut s'appliquer naturellement à d'autres infections et intoxications qui se transmettent par hérédité.

Au reste, des expérimentations sur le déterminisme du germe ont été effectuées sur certaines espèces, et même végétales. Nous citerons celles d'Herbst sur les larves d'oursins; cet auteur, par des modifications de la teneur en sels du milieu ambiant, est arrivé à produire des malformations, et, pour lui, chez les embryons qui opèrent leur développement dans l'eau, les facteurs chimiques influencent la différenciation histologique. C'est ainsi qu'une abondance de sels de potasse dans l'eau de mer produit des malformations du squelette.

Ces recherches ont donné naissance, en Allemagne, à la théorie dys-ionique des malformations (théorie de Schade).

Disons-le tout de suite, l'hypothèse ne joue pas pour l'œuf humain. Les vertébrés supérieurs seuls possèdent un œuf muni d'une membrane amniotique, et l'apparition du liquide amniotique se situe vers la fin du deuxième mois de la grossesse, à une époque où, comme en font foi plusieurs observations, des lésions mutilantes ont pu déjà apparaître. D'autre part, la teneur du liquide en ions chimiques semble extrêmement faible, est toujours identique et ne peut naturellement pas être influencée.

Enfin, nous en viendrons aux objections principales que nous formulerons contre l'ensemble de ces théories, dites du vice intrinsèque du germe.

Si elles nous expliquent les lésions dystrophiques qui reproduisent un stade donné du développement normal de certaines parties de l'embryon, stade qui n'a pu être dépassé parce que le mécanisme du développement morphologique a été entravé (il en est ainsi, par exemple, pour certaines syndactylies reproduisant le stade de la palette première de la main et pour certaines fissures faciales), si donc ces théories peuvent nous donner une explication de ce premier type de lésions, elles ne sauraient, en aucune manière, nous rendre compte des amputations congénitales, des sillons, et surtout des lésions ulcéreuses encore en voie d'évolution que l'on rencontre sur les nouveau-nés.

Le mécanisme pathogénique d'arrêt de développement est incapable de nous expliquer pourquoi des enfants naissent avec des doigts amputés de leur partie distale, réunis en faisceaux par des liens fibreux aisément constatables et présentant des ulcérations, pourquoi un membre se termine brusquement (et d'ailleurs, dans certaines observations, la partie amputée a pu être retrouvée). (*Voir cas XXIV.*)

La théorie de Streeter explique l'existence de ces productions d'allure nettement cicatricielle. Elles sont formées de tissu conjonctif (absolument semblable à celui que l'on trouve dans toutes les cicatrices) par une métaplasie originelle.

L'ébauche mésenchymateuse qui devait former la partie distale du membre n'aurait pas évolué, et la différenciation en tissu osseux, musculaire, ne se serait pas produite. Elle aurait subi la transformation en tissu conjonctif fibreux et indifférent. Du point de

vue purement clinique, cette théorie est entièrement inadmissible. L'auteur ne peut d'ailleurs donner d'explication ni des ulcères en évolution, ni des sillons circulaires. Comment admettre que l'extrémité d'un doigt se soit transformée en deux filaments fibreux de quelques millimètres d'épaisseur et de longueur?

Enfin, comme conclusion à cette théorie de la malformation intrinsèque, nous ferons remarquer qu'elle reporte purement et simplement le problème, puisque cette modification primordiale du germe (qu'on s'accorde ou non à la trouver dans les altérations des chromosomes) ne saurait survenir que sous l'action d'un facteur extérieur très probablement infectieux.

En conséquence, c'est une explication qui n'en est pas une; c'est se contenter du fameux : « Votre fille est muette parce qu'elle ne parle pas. »

Nous sommes forcé, en outre, de constater que c'est une explication pathogénique qui ne saurait s'appliquer qu'à une partie des lésions étudiées.

Probablement, l'arrêt de développement provient d'une dysharmonie dans l'accroissement relatif des différentes parties de l'embryon, des différents feuillets entre eux, le revêtement ectodermique étant terminé précocement, ou les ébauches mésenchymateuses ayant évolué en retard, et s'étant trouvées cristallisées au cours même de leur formation; et sans doute ces différenciations sont déjà toutes en puissance dans l'ovule fécondé; mais on ne saurait admettre qu'une section franche d'un membre, avec souvent une cicatrice visible, soit expliquée par un ralentissement du mécanisme embryogénique normal.

II. — THÉORIES NERVEUSES

Beaucoup d'auteurs, comprenant qu'ils ne pouvaient expliquer par la seule notion du vice du germe toutes les lésions rencontrées, ont invoqué l'action trophique et génératrice du système nerveux central.

C'est une théorie déjà fort ancienne, puisqu'elle remonte à 1817, époque à laquelle le premier à la formuler fut Bécclard, sous la forme suivante :

« Quant aux mutilations des orteils, elles s'expliquent et par la diminution de l'action nerveuse qui doit être plus marquée dans les parties qui reçoivent le plus de nerfs, et par la diminution de la circulation qui doit surtout se faire sentir sur les parties les plus éloignées du centre. »

Déjà, en 1814, Serres rapportait l'absence de renflement lombaire chez deux embryons humains dépourvus de membres inférieurs.

J. Guérin, puis Longuet, en 1875, accordent au système nerveux un rôle prépondérant dans la genèse des amputations congénitales. Les auteurs publient, en effet, l'observation d'un enfant de vingt-deux mois, qui présentait une amputation congénitale de la première phalange du médius droit, un sillon oblique à la cuisse droite, un sillon circulaire au quatrième orteil du pied gauche, un sillon plus superficiel n'intéressant que le derme au troisième orteil.

Cet enfant était porteur de malformations congénitales : hydrocéphalie, syndactylie, pied bot gauche. Longuet admet les causes mécaniques (brides amniotiques pour l'amputation du médius droit; mais pour les sillons, il cherche une autre explication). En rapprochant, dit-il, ces lésions bizarres de celles qui constituent les pieds bots et la syndactylie, est-on autorisé à leur attribuer la même origine? Pour ma part, je suis tenté de le croire, sans pouvoir en donner une démonstration évidente.

Il conclut en disant : « L'observation que je présente ici plaiderait en faveur d'une nouvelle hypothèse qui consisterait à mettre sur le compte de certaines altérations du système nerveux survenues pendant la vie intra-utérine, la production des sillons et des amputations que l'on rencontre chez les nouveau-nés. »

D'une façon générale, Tredemann, Variot et Salmon ont plaidé que l'on se trouvait en présence de lésions nerveuses : atrophie de l'hémisphère cérébral correspondant, diminution de volume des renflements médullaires avec réduction de la substance grise.

Cependant, ces lésions sont extrêmement variables, et, histologiquement, Lesbre et Forgeot, en 1902, signalent l'intégrité parfaite de la moelle.

Souques et Marinesco, en 1897, dans un cas d'amputation congénitale des doigts, constatent du même côté une réduction du renflement cervical, une diminution de volume importante des racines postérieures de C8 à D1, et une atrophie des racines antérieures dans la moelle.

Voici un cas de Variot, datant de 1870 (*Bulletin de la Société d'Anthropologie*), dans lequel cet auteur a trouvé sur la moelle cervicale d'un enfant atteint d'amputation congénitale de l'avant-bras, les lésions suivantes : atrophie portant uniquement sur les cornes antérieure et postérieure du côté de la malformation, asymétrie frappante des deux cornes antérieures.

Mais tous ces cas se rapportent à des sujets présentant déjà un certain âge (trois ans dans le cas de Variot, plusieurs années dans le cas de Souques et Marinesco). Dans ces conditions, il est permis de se demander si ces auteurs n'ont pas finalement pris la conséquence pour la cause.

En effet, comme le dit Bachelier dans sa thèse sur l'ectromélie, « il semble *a priori* évident que la réduction considérable du membre, le non-développement d'une partie importante des masses musculaires ne peuvent qu'entraîner des dispositions médullaires anormales, beaucoup plus qu'être entraînées par elles ».

Il est bien entendu que, selon Dujarier et A. Thomas, « l'importance et la fréquence des troubles trophiques dans la séméiologie des affections de la moelle démontrent l'influence qu'exerce la moelle sur la nutrition de la plupart des tissus. Cette influence trophique ne se manifeste qu'après la naissance, car l'absence complète de la moelle n'empêche pas le développement normal des tissus, comme le prouve l'examen des monstres amyencéphales ».

Si l'on ajoute l'inconstance des lésions de la moelle dans les lésions mutilantes congénitales, comment

pourrait-on faire dépendre, comme le veulent certains, l'anomalie du membre d'une malformation médullaire?

Que l'on ait pu constater une diminution des renflements médullaires ou une certaine atrophie des cornes antérieures, soit! C'est une loi physiologique d'application générale qu'un organe appelé à fonctionner en dessous de ses possibilités finit par s'adapter au rôle restreint qui lui est dévolu. Deux observations, d'ailleurs, en font foi : celle de Bérard, observant, en 1829, la moelle d'un soldat amputé quatorze ans auparavant à Waterloo, et notant un amincissement de la partie de la moelle correspondante; celle de Vitrac, en 1896, qui rencontre une diminution du renflement lombaire et surtout des cordons latéraux droits chez un homme de soixante-deux ans amputé de la jambe droite trois ans auparavant.

A la base de ces théories de l'origine nerveuse des mutilations congénitales, on rencontre une série d'expériences pratiquées sur les batraciens, et en particulier sur le triton. La régénération des membres existe dans ces espèces animales, à l'encontre des mammifères, où on ne l'a jamais observée. Cette régénération semble être sous la dépendance du système nerveux.

Si l'on sectionne la cuisse d'un triton, le membre repousse; mais après destruction des plexus brachial et crural, cette régénération ne se produit plus.

Si on sectionne le nerf sciatique d'un triton, et si on greffe son bout central libre sous la peau du dos,

on voit apparaître en ce point un cinquième membre souvent bien constitué.

Rien de tel ne se produit chez l'homme, où le système nerveux central joue un rôle trophique, sans plus. Rendre responsable d'une amputation nette d'un membre une malformation souvent très discutable du système nerveux central semble une hypothèse sans aucun fondement. Nous aurons l'occasion de voir que les tubercules digitiformes, ces ébauches que l'on observe parfois au delà de sillons en bague, ne sont absolument pas, comme ont voulu le prétendre certains auteurs, des amorces de régénération de membres amputés. Jamais, croyons-nous, pas plus chez l'embryon que dans la vie extra-utérine, une ébauche de repousse n'a pu être constatée. Le développement des différents feuillets, d'après toutes les constatations embryologiques, se fait d'une façon indépendante et parallèle.

III. — THÉORIES MÉCANIQUES

Nous nous trouvons donc en présence de cette objection finale définitive. Une explication par atteinte exclusive des gamètes est incapable de nous expliquer les lésions fibreuses d'apparence cicatricielle décrites depuis un siècle par Montgomery, sous le nom de brides amniotiques, aussi bien que les lésions ulcéreuses en voie d'évolution.

Ces lésions existent-elles fréquemment? Oui. Elles sont relevées par nous quatre fois au moins dans dix observations personnelles; six fois par Streeter sur quatorze cas, six fois par Durand dans sa statistique portant sur dix-sept observations de provenances diverses.

Dans notre travail, nous les trouvons mentionnées dans vingt-neuf cas sur soixante-seize, d'une façon explicite, ce qui est une proportion importante.

En quoi consistent ces formations qualifiées de brides amniotiques? Leur variété est très grande.

Le plus souvent, il s'agit (comme dans deux de nos cas personnels) de filaments siégeant au niveau des doigts et des orteils, et dont une extrémité, longue de quelques millimètres à quelques centimètres, pend librement, alors que l'autre se confond avec un anneau fibreux réunissant la partie terminale des moignons de plusieurs doigts, absolument comme un lien réunit un bouquet de tiges. Ces filaments ressemblent à des extrémités de fils de catgut coupés trop long après une ligature. Ils sont résistants. Dans un de nos cas, on n'avait aucune peine à soulever et à attirer le membre du nouveau-né en saisissant l'extrémité libre.

Dans d'autres cas un peu analogues, il s'agit de véritables brides épaisses, aplaties, larges parfois de plus d'un centimètre, qui sont tendues à leurs deux extrémités comme de véritables cordages.

Nous en avons relevé un cas particulièrement net dans nos observations, présenté d'ailleurs par M. le professeur Frœlich à la Société de Médecine de Nancy.

OBSERVATION n° XXIII.

T... (Georgette), de Nancy, est amenée à la consultation du service le 8 décembre 1931, à l'âge de trois jours.

Les lésions portent sur les quatre extrémités :

Au *pied gauche* : on note une syndactylie incomplète et terminale, acquise, entre le gros orteil et le deuxième. Il n'y a pas trace d'ongle.

Au *pied droit* : il existe un pied varus très prononcé; la cause de cette malformation est évidente.

De l'emplacement du gros orteil qui est amputé (les téguments du bord interne de l'avant-pied présentent un aspect cicatriciel net) part une véritable bande fibreuse très résistante, qui va s'insérer d'autre part dans le fond d'un sillon circulaire profond, au tiers inférieur de la jambe (en passant sur la face externe). C'est cette bride, et elle seule, qui maintient le pied dans sa position vicieuse.

A la *main gauche* : il y a ectrodactylie partielle. L'index n'a en effet que deux phalanges.

A la *main droite* : le pouce, l'index d'une part, et les quatrième et cinquième doigts d'autre part, sont amputés au niveau de la deuxième phalange et retenus en bouquet à la partie terminale par un anneau fibreux duquel pendaient plusieurs filaments qui tombèrent les jours suivants.

Le médius, par contre, échappe à la lésion et passe au travers de l'orifice laissé libre par les autres doigts qui le cravatent.

Cette observation renferme un certain nombre de particularités intéressantes. La présence de cette bride qui fixe le pied dans une attitude vicieuse, l'accolement secondaire de la bride au fond du sillon, l'intégrité du médius droit.

OBSERVATION n° XXIV.

(ZAGORSKI : *Mémoires de l'Académie Impériale de Saint-Pétersbourg*, 26^e série, tome III.)

Sur un fœtus de cinq mois, atteint d'encéphalocèle et de déformations thoraciques, on trouva la jambe droite amputée. La cuisse se terminait en un moignon arrondi et cicatrisé, d'où partait une bride membraneuse très résistante, malgré son petit volume, laquelle venait s'enrouler autour de la jambe gauche qu'elle serrait à la manière d'une ligature, produisant à ce niveau une dépression considérable. L'extrémité du membre située au-dessous de cette ligature était un peu tuméfiée. On trouve suspendu, vers le milieu de cette bride, un petit corps de forme oblongue, que l'on reconnaît pour le pied droit, parfaitement bien conformé avec ses cinq orteils, mais offrant seulement le volume du pied d'un fœtus de trois mois.

C'est une des observations dans lesquelles on retrouve la partie amputée, donc une des plus démonstratives.

OBSERVATION n° XXV.

(Personnelle. Maternité départementale.
Service de M. le professeur FRUHNZOLZ.)

L'enfant R... est né à terme, le 6 octobre 1934. Ses parents sont en apparence sains. Le père a passé seize mois aux colonies, mais nie y avoir contracté aucune affection.

La grossesse a eu une évolution normale. Notons cependant qu'au huitième mois la mère a présenté une glycosurie qui s'est élevée à 16 grammes. A l'entrée, on trouve trois grammes de sucre au litre et des traces d'albumine. La mère

présente, d'autre part, une légère ensellure nasale, de l'axyphoïdie et un B.-W. négatif.

Dix jours après son accouchement, est survenue une fièvre paratyphoïde due au bacille para B.

A la naissance de l'enfant, on constate tout d'abord que celui-ci porte des mutilations de trois extrémités :

Main droite : le pouce est intact. Les quatre autres doigts sont réduits à l'état de moignons, en syndactylie terminale, avec surface cruentée. Au-dessus du sillon de stricture qui semble les lier comme un véritable bouquet au niveau de la première phalange, on distingue des ébauches informes, sans ongle.

A la *main gauche* : le pouce est également intact. L'index est dépourvu d'ongle; le médius est amputé au niveau de la deuxième phalange. Les troisième, quatrième et cinquième doigts sont en syndactylie terminale. Les plaies sont en voie de cicatrisation.

L'extrémité du cinquième doigt montre, au-dessus du sillon de striction, deux productions charnues semblables à des grains de blé.

Au *pied gauche* : amputation partielle du gros orteil qui ne porte pas d'ongle. Sillon circulaire de la base du troisième doigt. Le pied droit est intact.

Mais, en examinant le placenta et les membranes de l'œuf on fait des constatations extrêmement intéressantes. A cinq centimètres environ de l'insertion placentaire du cordon, se détache une bride de sept centimètres de long environ, très mince, mais résistante à son insertion funiculaire. Cette bride s'élargit, vers son extrémité, en une sorte de massue renflée. Cette massue est creusée d'une cavité en forme de cupule, cloisonnée par un véritable lacis irrégulier.

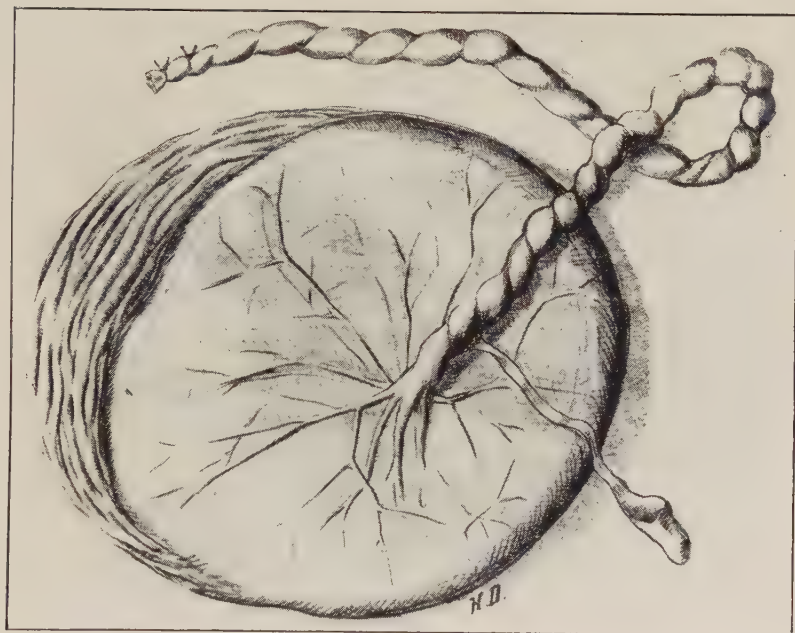


FIG. 5.

Observation XXV. — Bride fibreuse insérée sur le cordon.

Le dessin ne reproduit pas tout à fait exactement l'aspect réel. L'insertion au cordon était très grêle et la bride, deux centimètres plus loin, s'élargissait considérablement, donnant l'aspect d'un étirement secondaire.

Ce cas est assez difficile à interpréter. La première idée qui vient à l'esprit est que cette cupule pouvait contenir une des extrémités mutilées, comme un véritable gant, et que les amputations des doigts ou des orteils proviennent de cette incarceration.

Mais l'objection principale est que les lésions portent sur les quatre extrémités, et la pathogénie de cette bride demeure aussi obscure que la formation de celles que l'on rencontre parfois dans la cavité péritonéale. S'agit-il d'un véritable étirement, d'une sorte de clivage qui se ferait au niveau d'une adhérence ancienne? Le fait qu'un pédicule très mince relie cette formation à l'épithélium amniotique du cordon rend la chose vraisemblable.

OBSERVATION n° XXVI.

(Observation de MONTGOMERY.

Dublin Journal of med. Sciences, 1832.)

Il s'agit d'un fœtus anencéphale. Mais ce qui attira l'attention fut la présence de liens distincts sur les membres. En les examinant soigneusement, il y avait des liens provenant d'adhérences organisées, passant des deux mains aux deux jambes.

Ces liens, qui ressemblent beaucoup à une sorte de fil appelé « ardi », avaient formé une ligature complète autour du milieu de chaque main, causant une dépression bien distincte là où ils passaient.

La partie de la main située au-dessous du lien était malformée. Des mains, ces liens descendaient aux jambes, qui étaient croisées, et les entouraient d'une façon si serrée, juste au-dessus des malléoles, que les deux tiers de leur

épaisseur étaient divisés. Il n'y avait cependant aucune ulcération de la peau.

La mère était en bonne santé.

Accouchement au cinquième mois, d'une grossesse normale.

OBSERVATION n° XXVII.

(Observation de VIGOT : *Année médicale de Caen*, 1901.)

Fœtus féminin présentant un bec-de-lièvre et un sillon à la partie supérieure du bras droit.

Membre supérieur gauche : sur toute la main, jusqu'au poignet, se trouve une couche conjonctive légère, lâche, transparente, qui enveloppe la main comme un gant, comme une voilette. Cette couche n'adhère pas à la main. Le pouce est normal, replié dans la main. Son extrémité est libre, en dehors de l'enveloppe celluleuse; le médius présente, à sa face palmaire, l'attache d'une forte bride se continuant d'une part sur la paume de la main avec la toile celluleuse, et d'autre part se séparant de la base du médius pour se ramasser en une bride qui va s'attacher à côté de l'insertion placentaire du cordon. Cette bride mesure trois centimètres de longueur. L'extrémité placentaire de cette bride présente deux chefs d'insertion sur le placenta. A ce niveau, elle fournit également plusieurs extrémités libres. Au-dessous de l'insertion digitale de cette bride, le médius présente une face palmaire normale à son extrémité inférieure. Cependant, les deux dernières phalanges sont plus volumineuses que normalement. L'index et le médius, vus par leur face dorsale, présentent un étranglement à leur base. L'annulaire et le petit doigt sont amputés, et on n'en trouve pas de vestige.

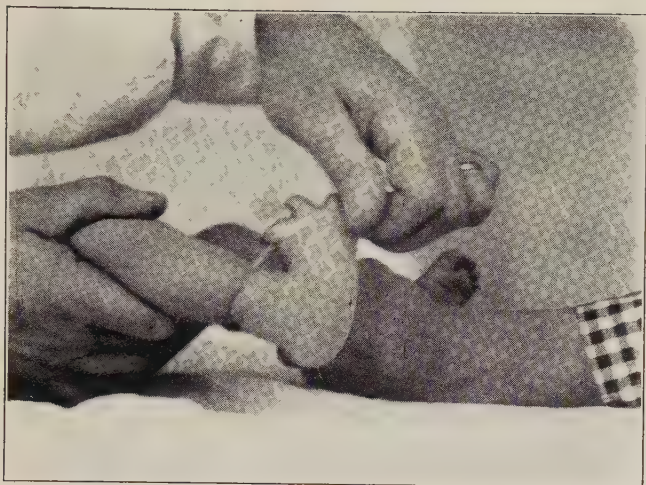


FIG. 6.

Observation n° 23. (T. GEORGETTE.)
Pied varus maintenu par une bride.



FIG. 7.

A gauche (21). Main gauche du sujet 5770 (observation XXX).

A droite (22), en haut : Pied droit du sujet 4595 (observation XXVIII) montrant les orteils pris dans une véritable gangue fibreuse.

En bas : Main gauche du même sujet montrant les doigts pris dans un voile.

Quelques mois plus tard, les règles disparurent; l'état général s'étant aggravé, une laparotomie exploratrice fut pratiquée (dix-huit semaines après les dernières règles). On trouva un utérus gravide de quatre mois; une césarienne pratiquée, et l'œuf extrait en totalité.

Fœtus masculin macéré, avec placenta et membranes complètes. Dimensions : 87 mm. L'amnios, très mince, se déchire en lambeaux. Les quatre extrémités sont touchées. Les deux jambes sont prises juste au-dessus des chevilles dans un voile fibreux tendu qui les réunit et cloisonne presque la cavité amniotique. Sur la figure, le voile a été déchiré et on voit les deux jambes désolidarisées et entourées chacune d'une collerette, ce qui subsiste du voile primitif. A la jambe droite, ce voile reste inséré autour d'un sillon circulaire profond; à la jambe gauche, le sillon n'est pas complet; la face postérieure du membre est libre.

Au pied gauche, amputation du gros orteil et amputations dégressives des deuxième, troisième et quatrième orteils. Le cinquième est intact.

A la main gauche, les troisième, quatrième et cinquième doigts sont en syndactylie; à leur partie moyenne, ils étaient entourés par un anneau fibreux épais.

A la main droite, tous les doigts sont noyés dans une masse de tissu d'apparence cicatriciel, et amputés de leur partie distale.

OBSERVATION n° XXX.

Contrib. to Embryol., 1931.

(Observation n° 5.770. Institut Carnegie, Washington.)

Pièce présentée au laboratoire par le docteur William. C. Bode, de Baltimore, et provenant d'un avortement spontané du cinquième mois. Les parents sont de race blanche. Une première grossesse et une autre, survenue depuis, ont

été menées à terme. Les enfants sont normaux. Le père est sujet à des crises d'épilepsie.

Bien que le fœtus ait été détaché de ses membranes, la pièce paraît être complète. Le placenta est macéré. Le chorion est épais et fibreux. L'amnios ne montre que quelques irrégularités près de la base d'implantation du cordon ombilical.

Le fœtus lui-même, du sexe féminin, est macéré. Son développement correspond à la dix-huitième semaine, alors que les dernières règles datent de vingt-deux semaines. La rétention probable est donc d'un mois environ.

Les lésions mutilantes siègent uniquement aux doigts des deux mains. Sur la main droite, on remarque un sillon circulaire profond à la partie médiane du pouce. A la face palmaire, une bride fibreuse se détache de ce sillon (*fig. 7*) et va s'insérer sur un anneau qui enserre les quatrième et cinquième doigts. Cette bride attire vers l'axe de la main le pouce d'une part, les quatrième et cinquième doigts d'autre part. Elle reste tendue au-dessus des deuxième et troisième doigts qu'elle n'intéresse pas.

L'extrémité distale des troisième, quatrième et cinquième doigts est englobée, d'autre part, dans une véritable touffe fibreuse qui se termine librement par plusieurs filaments. Amputation de la phalange terminale de l'index.

La *main gauche* est plus atteinte : le pouce semble coupé en deux par un profond sillon au niveau de l'articulation interphalangienne. De ce sillon part une formation fibreuse épaisse qui encercle les extrémités distales des troisième et quatrième doigts. L'index est laissé en dehors et n'est pas intéressé. Il présente cependant un sillon circulaire. A la partie supérieure de cette formation fibreuse s'érige une frange libre irrégulière.

Les pieds sont normaux.

Nous pourrions citer d'autres observations; mais ce serait entrer dans des répétitions parfaitement inutiles. Comme nous l'avons dit, vingt-neuf fois sur soixante-seize cas nous retrouvons ces formations d'apparence cicatricielle encerclant certains segments de membre.

Il est un type, cependant, de formations sur lequel nous voudrions insister : ce sont celles qui relient à l'amnios les bords de la perte de substance crânienne dans certains cas d'exencéphalie.

Nous citerons tout d'abord le cas de la collection pathologique de Berlin.

OBSERVATION n° XXXI.

(Hisao KUBO, *Virchows Arch.*, 1930)

Fœtus mâle, à terme, mort-né, 45 cm. de long. Poids : 2.000 grammes. L'histoire de la grossesse est inconnue.

Aplasie de la voûte crânienne, avec prolifération fibreuse amnio-fœtale. Le fœtus et le placenta sont unis non seulement par le cordon ombilical, mais par une lame membraneuse qui s'insère sur la presque totalité du périmètre osseux constituant une poche à l'intérieur de laquelle le cerveau et le chorion se trouvent virtuellement en contact.

Le sujet présente une gueule-de-loup, des lésions mutilantes des quatre extrémités, avec sillons et amputations. Atelectasie pulmonaire totale.

Le rebord osseux de la brèche crânienne est en partie uni et en partie irrégulier. La paroi de cette sorte de sac, qui s'étend de la tête au placenta, est très plissée.

D'autre part, on remarque des formations qui relient différents points de la surface de l'amnios entre eux; les formations sont particulièrement nombreuses dans le voi-



FIG. 8.

Figures se rapportant à l'observation XXIX
 Les mains présentaient des liens fibreux : Main droite,
 amputations et syndactylie des 5^e doigts ;
 Main gauche, syndactylie des 3, 4 et 5^e doigts.



FIG. 9.

Les deux jambes étaient prises dans un voile fibreux tendu
 dont on aperçoit les débris.



Il serait important de connaître si l'amnios humain est le résultat de la fusion d'un certain nombre de vacuoles apparues dans le bouton embryonnaire, ou d'une fissuration unique de la masse cellulaire. La présence très précoce de la vésicule amniotique, ont écrit MM. Lucien et Vermelin, fait penser que la cavité amniotique apparaît de très bonne heure par fissuration de la zone ectoblastique du bouton embryonnaire. La portion de l'ectoblaste qui ne fait pas partie de la plaque embryonnaire est l'amnios primaire.

Par la suite, on sait que la tache embryonnaire s'épaissit par le développement des somites et de la gouttière médullaire, mais ses bords ne s'accroissent pas.

Il en résulte que la tache embryonnaire fait saillie de plus en plus dans l'amnios qui se laisse distendre, et les gouttières latérales paraissent s'abaisser.

L'embryon, par la suite, va se développer en direction céphalique, en faisant saillie dans la cavité amniotique qui s'allonge pour le recevoir. Par suite du développement précoce du mésoblaste, l'embryon humain a d'emblée un amnios définitif sans proamnios.

Ces considérations nous amènent à penser que l'opinion de certains auteurs, et entre autres de Groser, Landau et Olow, expliquant les brides tendues entre une partie fœtale et l'épithélium amniotique, par un développement anormal de la membrane, par un trouble de la déhiscence amniotique, semble entièrement controuvée, d'autant que l'examen histologique, comme nous l'avons vu plus haut, ne révèle pas de revêtement épithélial sur ces formations membra-

neuses ou vélamenteuses. Au reste, il nous faudrait encore répéter que la clef du problème ne consiste pas à constater un arrêt de développement, mais à rechercher sous quelle influence ce trouble de formation de l'amnios a pu se produire.

B. — ROLE MÉCANIQUE DE L'AMNIOS

L'idée d'attribuer à une pression extérieure la formation de certaines mutilations est très ancienne. On la trouve déjà indiquée dans Hippocrate. Mais c'est à une époque relativement récente qu'elle a été développée d'une manière scientifique par Cruveilhier, qui expliquait par l'action de pressions externes la formation des déviations congénitales : déviation de la colonne vertébrale, déviation des membres, et aussi de certaines soudures.

Mais il supposait que des contractions utérines anormales en étaient la cause.

« Lorsque l'amnios a commencé à se former, dit Dareste, les capuchons céphalique et caudal peuvent comprimer isolément certaines parties de l'embryon. Lorsqu'il s'est complètement formé et fermé, mais qu'il reste appliqué sur le corps de l'embryon, il le comprime plus ou moins dans sa totalité. Cette pression peut alors déterminer des faits tératologiques de toute nature.

« Il faut ajouter pourtant que, dans certains cas de ces monstruositées que je considère comme produites

par la pression de l'amnios, j'ai rencontré cette poche éloignée de l'embryon par l'interposition d'une quantité plus ou moins grande de liquide amniotique.

« Mais j'ai la conviction qu'il y avait eu d'abord dans tous ces cas application de l'amnios sur certaines parties de l'embryon, et, par suite, compression de ces parties. »

Murk Jansen a repris en partie cette théorie pour expliquer la pathogénie des luxations congénitales. Il y a là une constatation embryologique exacte. Le liquide amniotique n'apparaît dans la cavité qu'à une époque relativement tardive, vers le milieu ou la fin du deuxième mois de la vie intra-utérine. Par conséquent, l'amnios, pendant toute la période antérieure, est en effet en contact étroit avec l'ectoderme fœtal. Mais il paraît assez délicat d'admettre cette action de pression d'une membrane souple et intacte, même en cas d'oligo-amnios. On ne saurait expliquer, en tout cas, le mécanisme des amputations par un tel processus. C'est, d'autre part, une vue simpliste que de penser que les membranes sont disproportionnées à l'embryon.

Quant à l'action du liquide amniotique lui-même, incriminée par d'autres auteurs, elle est évidemment hors de cause *a priori*. Alors que l'apparition d'ascite dans la cavité péritonéale ne retient pas gravement sur des segments intestinaux essentiellement dépressibles et malléables, comment serait-il possible de concevoir que l'hydramnios pourrait avoir pour conséquence des défauts de coalescence ou des amputations? D'ailleurs, la question paraît tranchée.

Dans les cas où elle a été particulièrement étudiée, on a presque toujours trouvé une quantité d'eau normale, quelquefois hydramnios, quelquefois oligoamnios.

Il est impossible de tirer de cette étude aucune conclusion quant à la relation de la quantité de liquide avec la pathogénie des malformations.

D'ailleurs, même au cas où l'on admettrait l'hypothèse d'un arrêt de développement de l'amnios, il faudrait l'expliquer.

C. — FORMATION DES BRIDES

Nous avons abouti à cette conclusion qu'on rencontrait fréquemment des formations en brides, voiles ou membranes fibreuses qui reliaient entre elles des parties fœtales ou même le fœtus à ses enveloppes.

Nous avons dit plus haut que la cavité amniotique contenant le fœtus avec ses membres et le cordon pouvait virtuellement être comparée à la cavité péritonéale; l'amnios étant l'équivalent de la séreuse pariétale et l'ectoderme fœtal l'équivalent de la séreuse viscérale. La chose est particulièrement exacte pendant les cinquante ou soixante premiers jours de la vie intra-utérine, avant l'apparition du liquide amniotique dans la cavité.

Cette comparaison va nous permettre d'expliquer la formation de ces productions que l'histologie nous montre formées de tissu conjonctif analogue à celui de toutes les cicatrices.

Les brides s'étendent dans la cavité qu'elles peuvent cloisonner d'une façon irrégulière, enveloppant de préférence les extrémités du fœtus les plus petites et les plus voisines de l'amnios.

Le terme de brides amniotiques est faux en partie, puisque des accolements secondaires peuvent se produire entre deux parties fœtales voisines (plusieurs doigts par exemple) sans que l'amnios soit forcément intéressé.

En fait, il faut bien comprendre que ces lésions évolutives surviennent à une époque précoce de la vie intra-utérine, comme en font foi les observations de Streeter (*obs. n^o XXVIII et XXIX*).

Donc, on les voit apparaître dès le deuxième mois environ. A ce moment-là, comme nous l'avons dit, l'amnios est en contact étroit avec l'ectoderme fœtal, puisqu'il n'y a pas encore eu interposition de liquide.

Nous remarquerons que les petites parties du fœtus n'opposent pas un bien grand obstacle à la formation de ces voiles ou brides qui n'ont aucune peine à s'établir autour d'elles.

C'est, d'autre part, sur les régions les plus saillantes : vertex, extrémités des palettes des membres, que l'on rencontre le plus souvent les adhérences, ce qui semble logique.

Il s'agit d'adhérences cicatricielles fibreuses présupposant un état inflammatoire qui conditionne les lésions ulcéreuses et leur réparation. Il n'y a donc — et nous insistons sur ce point — aucun antagonisme entre les deux points. L'un découle automatiquement de l'autre.

Reprenons, en effet, notre comparaison de la cavité amniotique et d'une cavité séreuse quelconque de l'organisme. Chacun sait qu'après une irritation, le plus souvent infectieuse, d'un viscère enveloppé d'une gaine séreuse, cet organe s'entoure plus ou moins d'adhérences périphériques qui l'accolent. La symphyse pleurale est la conséquence fréquente d'une lésion ayant intéressé la plèvre. Il en est de même pour le péricarde, et tout chirurgien connaît les innombrables adhérences que l'on peut observer dans toute lésion du tube digestif, pour avoir éprouvé de désagréables surprises au moment de l'acte opératoire lui-même ou dans ses suites éloignées.

Le même phénomène se produit dans la cavité amniotique. Ces brides, en effet, ces formations fibreuses en filet, en voiles, nous les retrouvons au grand complet; ce sont les brides post-opératoires, responsables de tant d'occlusions à longue échéance, c'est la bride de Lane, la membrane de Jackson, les extrémités menues des membres englobées dans de véritables touffes ou anneaux fibreux formant l'équivalent d'une véritable périviscérite. Qu'il y ait eu irritation ou lésion infectieuse préalable, aucun doute là-dessus.

A notre avis, le grave tort de tous les auteurs qui ont accepté et propagé la théorie dite des brides amniotiques, c'est de n'avoir pas cherché l'étiologie de ces formations, de s'être contentés de croire qu'il s'agissait là d'une véritable monstruosité du développement de l'amnios, ce qui est, à notre sens, inadmissible.

Il s'agit certainement de véritables réactions adhérentielles consécutives à une inflammation, avec prolifération puis chute de cellules épithéliales. Les membranes ne se constituent sur les surfaces ulcérées qu'au moment de la phase de réparation, avec phase de prolifération conjonctive et pénétration de néo-vaisseaux.

Bien entendu, ces adhérences ne sont que des séquelles de lésions cicatricielles; bien entendu, aussi, elles ne peuvent apparaître à la suite de phénomènes inflammatoires que dans certaines conditions.

**D. — ROLE ET MÉCANISME
DE L'ACTION DES FORMATIONS
FIBREUSES CICATRICIELLES**

Donc, les séquelles d'un processus ulcéreux qui a pu être mutilant par lui-même, vont à leur tour exercer une action pathologique sur le fœtus. Par quel mécanisme, et quelles sont en définitive les lésions qui résultent de leur présence?

Résultat de l'évolution de ces lésions.

Tout d'abord, ces séquelles peuvent-elles retarder ou empêcher l'accouchement? Théoriquement, on peut penser, en effet, que l'existence de formations adhérentielles reliant le fœtus à ses membranes pourrait constituer un obstacle notable à la bonne marche de l'accouchement. Il faut reconnaître que c'est une éventualité qui semble bien rare.

Deux cas seulement de dystocie par brides ont été relevés par nous dans la littérature médicale.

L'un est dû à Ch. Bleck : il y avait une présentation du siège. Le fœtus était déjà sorti jusqu'aux aisselles. L'accoucheur chercha à dégager un bras, ce qu'il fit sans difficulté; mais l'autre résista à tous ses efforts. Il était fixé d'une manière si inébranlable que le chirurgien dut cesser toutes ses tentatives. Dix minutes après, la femme expulsa, dans une violente poussée, à la fois la tête, le bras et l'arrière-faix.

La cause de la résistance fut alors reconnue : le bras gauche était étranglé dans un anneau fibreux dans lequel il avait été presque complètement amputé. Cet anneau était formé par une bande, ou plus exactement une membrane forte et résistante, de cinq à six centimètres de long, qui partait de la partie supérieure du cordon ombilical et venait se terminer à la surface de l'amnios, auquel elle adhérait solidement.

Dans un cas d'encéphalocèle pariéto-occipitale avec ectopie extrathoracique du cœur, rapporté par Broca (*Annales de Gynécologie*, 1889, t. XXXII), nous voyons qu'au moment de l'accouchement une membrane fibreuse qui reliait le pourtour de l'encéphalocèle à l'amnios dut être coupée.

D'autre part, en présence de ces formations, de ces sillons, un rapprochement élémentaire venait à l'esprit : de même qu'une ficelle fortement serrée autour d'un membre et laissée en place quelques minutes produit un sillon plus ou moins profond qui ne s'efface que graduellement, de même un membre fœtal pris à une certaine époque de son développement dans un

lacet inextensible voit son développement contrarié en ce point; un sillon se produit, qui reste définitif, étant donné la durée de la constriction, dans le cas où le membre a pu, pour une raison ou une autre, se débarrasser du lien qui l'enserrait, suffisamment à temps, alors que dans l'hypothèse contraire l'amputation se produit par prolongation de la striction.

On a beaucoup épilogué sur le mécanisme de cette striction. Qu'elle soit admissible, cela ne se discute pas, à notre avis; la chose est aussi naturelle que la pathogénie d'une hernie étranglée, par exemple. Elle se fait suivant un mécanisme analogue. Le lien fibreux, comme l'anneau du collet du sac, ne bouge pas et a un rôle purement passif. Mais, de même que la gêne circulatoire a pour conséquence la stase veineuse, l'augmentation du contenu sous l'influence des efforts dans l'anse herniée augmentant l'étranglement et la rendant irréductible, de même la croissance de la partie fœtale dans cette bague fibreuse renforce la striction de plus en plus.

Il ne faut donc absolument pas croire que la bride puisse agir à la façon d'une scie. Certains auteurs, et entre autres Ombredanne, ont voulu dénier toute importance aux brides; ce dernier auteur a estimé qu'il s'agissait toujours de brides molles, sans aucune résistance, et flottantes.

Or, dans bien des cas, il ne s'agissait nullement de brides molles, mais bien de formations extrêmement résistantes et si tendues que dans notre observation personnelle XXIII elle était la seule cause d'un pied varus extrêmement accentué. Quant aux sillons incom-

plets et aux sillons spiroïdes, nous pensons que leur explication est assez simple, pourvu que l'on ne se contente pas d'invoquer des brides annulaires comparables à un lien. Nous le verrons plus loin : bride est un mauvais mot.

E. — RECHERCHES EXPÉRIMENTALES

Est-il possible de reproduire artificiellement des lésions semblables à celles que nous observons ?

C'est ce qu'un certain nombre d'expérimentateurs ont à l'étranger essayé de déterminer.

Dès 1925, S.-L. Nicholas, opérant sur des rats, a réussi, en pratiquant une ouverture de la partie dorsale de l'utérus gravide, et sans interruption de la gestation, à produire des malformations analogues.

Mais c'est surtout Debrunner qui, par une expérimentation intra-utérine minutieuse, pratiquée sur le rat, le chien et le lapin, a démontré combien le tissu fœtal en général résistait mal aux facteurs mécaniques à action directe.

Il y a naturellement, dans l'effraction utérine, une grave objection à l'interprétation des expériences pratiquées; car il est extrêmement difficile de doser l'action de ce facteur mécanique en vue d'un résultat bien établi. On va presque toujours plus loin que le but cherché:

Les expériences de Debrunner ont consisté, après ouverture de l'utérus, à pratiquer sur le fœtus des

ostéotomies ou des ligatures des membres avec du fil de soie. La blessure d'une patte postérieure chez le lapin entraînait l'apparition d'une amputation spontanée. Après ostéotomie, de telles amputations étaient dues, semble-t-il, à une interruption de l'irrigation sanguine; l'existence d'un processus de réparation des fractures semblait d'autre part très douteux.

Après ligature, même lâche, d'un membre au fil de soie, Debrunner a toujours constaté l'élimination de la partie distale. Il en conclut qu'avec l'enroulement, autour du membre, d'un fil de soie très fin, même sans être serré, le phénomène de l'amputation a pu être réalisé.

C'est dire textuellement que les malformations par action mécanique qui peuvent être réalisées expérimentalement sur des embryons de mammifères sont très semblables aux malformations par brides amniotiques.

L'auteur allemand Hellner, tout récemment, a cherché à reproduire ces expériences sans ouvrir l'utérus. Il a opéré sur des lapins. L'utérus de la lapine fécondée renferme un certain nombre de formations : les chambres d'ovulation contenant le placenta et le fœtus enveloppé dans l'amnios. La gestation dure en moyenne trente jours. Les expériences étaient faites entre le quinzième et le vingtième jour. A ce stade, l'ossification du fœtus est déjà bien développée. Narcose à l'éther.

L'auteur note qu'il y a naturellement un gros déchet sur les animaux d'expérience, et qu'il faut être très circonspect dans l'interprétation des résultats.

Voici, groupées en quatre paragraphes, certaines des expériences de Hans Hellner :

1° Mutilations des extrémités obtenues par intervention intra-utérine :

A. — Lapin 56 : Césarienne le 26 mai 1930. Pincement avec une pince mousse de la patte arrière d'un des embryons après ouverture de la chambre; suture de l'utérus.

Le 3 juin, naissance de six petits vivants. Chez l'un d'eux, on constate une amputation de la patte arrière; l'animal est sacrifié le 10 juin. Le moignon présente une zone de tissu de granulation en voie d'épidermisation. Au niveau du moignon osseux, le périoste est épaissi et fusiforme.

B. — Lapin 114 : Ligature temporaire au catgut le 11 février 1931; un fil de catgut est serré pendant quelques minutes autour d'une patte antérieure.

Le 24 février, naissance de six petits. L'un d'eux à la patte antérieure atrophiée et meurt le 7 mars. A l'endroit de la ligature, il s'est produit une bague de tissu cicatriciel. La radio montre une pseudarthrose.

C. — Chatte opérée le 13 avril 1931. Le 5 mai, quatre petits morts-nés. La mort semble remonter à trois ou quatre jours environ. Sur un sujet, la ligature permanente au catgut a amené la momification d'une patte et une adhérence large de l'amnios avec la patte au niveau de la ligature.

D. — Sur un embryon de lapin : deux fils très minces sont passés et liés sans serrer, juste au-dessus de la patte arrière.

Le 12 mai 1930, naissance de sept petits. L'un d'eux montre des troubles de développement des orteils de la patte arrière gauche. La radio montre une absence de la phalange moyenne et de la phalangette des troisième et cinquième orteils.

Par contre, dans deux autres cas, le simple enroulement des fils, sans les lier, n'a produit aucun trouble, contrairement aux observations de Debrunner.

2° Dans d'autres expériences, l'utérus en gestation n'était pas ouvert, mais avec une aiguille un fil était poussé au travers des parois, de manière à accoler contre elles un membre fœtal.

En décembre 1930, Hellner a vu ainsi naître d'une lapine ainsi traitée une portée de neuf petits dont un était estropié et présentait une amputation de la cuisse au tiers moyen avec moignon cicatrisé; la partie distale était presque complètement autolysée.

Hellner conclut de ses expériences que seuls les fils qui entravent la circulation peuvent amener des amputations. C'est par un mécanisme d'ischémie progressive, de véritable gangrène sèche, qu'une bague fibreuse peut amputer un membre en voie de croissance qui s'étrangle sur elle; l'obstacle mécanique doit troubler la circulation.

PATHOGÉNIE DES AMPUTATIONS

1° Striction par formation cicatricielle externe.

C'est, en effet, l'hypothèse qui doit se présenter la première à l'esprit; la cause des amputations spontanées de l'adulte est la gangrène.

Gangrène qui relève toujours d'une cause circulatoire intrinsèque, à type d'artérite, ou extrinsèque, à type garrot. Il semble donc logique d'admettre que la cause des amputations spontanées de la vie intra-utérine est identique.

On sait qu'une des principales objections à la notion d'amputation vraie était, il y a un siècle, l'absence de la partie distale amputée lors de l'accouchement ou de l'avortement; on retrouve rarement dans les membranes l'extrémité séparée. Cependant, cela peut arriver (*Obs. XXIV*).

Fraenkel a émis l'idée que la résorption partielle du fruit mort était due à la fonction endocrine du corps jaune. On remarque souvent, en effet, qu'après une rétention prolongée, le liquide amniotique disparaît; le fœtus se transforme en une sorte de pâte qui se résorbe lentement. Polano et B. Wolff ont prétendu qu'il existait dans le liquide amniotique des ferments protéolytiques. D'après Méda et Iguchi, on trouverait également un ou plusieurs ferments dissociant les hydrates de carbone.

En réalité, cette preuve du pouvoir résorbant du liquide amniotique semble n'avoir jamais été apportée. Inselmann nie cette propriété et rappelle que le liquide disparaît rapidement après la mort du fruit.

Dans ces cas, d'ailleurs, il se produit une nécrobiose de l'amnios, avec transformation de sa perméabilité et arrêt de la circulation dans les vaisseaux du cordon, qui modifient totalement les conditions d'observation. On ne peut donc tirer aucune conclusion ferme de cette étude; mais il semble que dans les tissus mortifiés eux-mêmes apparaît un ferment protéolytique.

Il est assez naturel de penser que si la striction a été suffisamment forte pour amener une gangrène par gêne circulatoire et la chute de la partie distale, toute la bride peut se trouver libérée du membre, et la cause de l'amputation ne pas apparaître à première vue. Cependant, dans de nombreux cas, on voit persister, juste au niveau de la section, un anneau fibreux qui maintient les doigts ou les orteils en syndactylie terminale.

Il ne faut pas perdre de vue que l'apparition du liquide amniotique et les mouvements du fœtus vont influencer sur ces formations fibreuses. Il est absolument impossible de juger des modifications produites par les mouvements actifs du fœtus. Ces mouvements sont-ils gênés? Peuvent-ils rompre les adhérences? C'est très possible. Mais on peut très bien se représenter les phénomènes de distension, de tiraillement auxquels va donner lieu la production de liquide.

2° Processus d'amputation intrinsèque.

Rien ne s'oppose à la possibilité, chez le fœtus, d'un mécanisme d'amputation par gangrène intrinsèque. La réalité de ces processus nécrosants est affirmée par des observations telles que celles des cas XL et XLII.

On peut observer, chez le tout jeune enfant, l'évolution de lésions artéritiques. Il est tout à fait logique de penser que ces artérites peuvent évoluer pendant la vie intra-utérine et donner naissance à de véritables gangrènes, avec amputation spontanée.

Si la surface de réparation vient en contact, à ce moment, avec les membranes de l'œuf, elle peut contracter des adhérences dont l'interprétation pourra être abusive, puisqu'elles ne seraient pas, dans ce cas, la cause, mais la conséquence de l'amputation.

Il est vraisemblable que ces effets mécaniques, isolés ou conjugués, peuvent arriver, dans un certain nombre de cas, à rompre les adhérences ou à soustraire les membres à l'action de striction exercée par elle.

PATHOGÉNIE DES SILLONS

C'est en effet un des problèmes les plus difficiles à résoudre, cette obscure question de l'interprétation des fameux sillons circulaires. Nous n'arrivons pas à imaginer qu'un processus ulcéreux linéaire et parfaitement circulaire puisse encercler un doigt et guérir par la suite.

Nous croyons au contraire qu'il s'agit là d'une marque (comme dans certaines expériences de Debrunner). Le fait que dans les observations n^{os} XXIII et XXIX, par exemple, nous voyons des brides s'insérer au fond des sillons, suffit à le démontrer.

Vers 1883-1890, la valeur pathogénique attribuée à ces sillons tendrait à faire admettre qu'ils étaient l'équivalent d'un sillon d'ainhum.

Nous verrons, dans le prochain chapitre, quelle est la véritable nature de l'ainhum et des sillons d'élimination circulaires que l'on observe sur les orteils au cours de l'évolution de cette affection.

Une des principales objections à la notion que les sillons résultent d'une action mécanique consiste dans l'observation de sillons incomplets ou spiroïdes.

Le fait est que ces sillons paraissent impossibles à expliquer si l'on se contente de penser que les formations adhérentielles sont simplement des brides (type lacet). Mais, comme nous l'avons vu, il existe des formations vélamenteuses à travers lesquelles certaines parties fœtales sont prises comme dans une toile tendue.

Pourquoi observe-t-on souvent, par exemple, ces sillons sur plusieurs doigts, et à des hauteurs correspondant à un même plan? L'observation n° XXIX (*obs.* n° 4.558 de Streeter) va nous rendre compte à la fois du sillon incomplet et du sillon circulaire.

Géométriquement, il s'agit d'un cylindre intéressé sur une partie de sa circonférence par un plan oblique ou perpendiculaire.

Si nous nous reportons à l'observation XXIX, nous saisissons le mécanisme de formation de ces sillons à trajet irrégulier ou incomplet, où une face d'un membre est respectée. Par suite de la distension et des mouvements, il arrive sans doute fréquemment que le fœtus se dégage de ces adhérences quelquefois min-

ces et relativement fragiles. Sont-elles alors susceptibles de se résorber par suite de la rupture des rares néo-vaisseaux qui les ont pénétrées et d'une action autolytique?

Nous compléterons cet exposé par les relations des examens histologiques pratiqués sur des sillons congénitaux. Les lésions décrites présentent des degrés divers, de la dégénérescence simple des glandes sudoripares dans l'observation de Jeannel, à l'absence complète de glandes et de papilles dans le cas publié par Bar.

Examen d'un sillon superficiel sus-malléolaire (Jeannel) : « L'épiderme n'offre aucune modification. Il a, au niveau du sillon, la même apparence qu'au-dessus et au-dessous. On voit sur plusieurs coupes, au fond même du sillon, en face de la bride, les goulots des glandes sudoripares traverser le corps muqueux et s'ouvrir à l'extérieur. Je n'ai vu de poils en aucun point de mes préparations. Les papilles du derme sont identiques sur toute l'étendue de la coupe; elles sont absolument saines et normales. Le derme seul présente une altération au niveau de la concavité du sillon. Il est là véritablement sclérosé, c'est-à-dire qu'il est composé de trousseaux fibreux épais et enlacés, serrés les uns contre les autres, qui augmentent son épaisseur au point de la doubler. Au sein de ces trousseaux fibreux, dans la zone scléreuse, on voit des glandes sudoripares, acini ou tubes excréteurs plus ou moins dégénérés, c'est-à-dire étouffés par la production fibreuse qui les enveloppe. »

2° Examen d'un sillon superficiel de l'annulaire (Bar) : « Le fond est ainsi formé : épiderme d'épaisseur normale, derme aminci, formé seulement d'une couche de tissu fibreux; pas de papilles, pas de glandes. »

3° Examen d'un sillon profond du médius : « Lèvre supérieure : au fur et à mesure qu'on se rapproche du fond du sillon, on voit les papilles se déformer; les vaisseaux sont plus larges que dans les parties normales de la peau. Le derme, de plus en plus fibreux, est un peu épaissi; on voit encore quelques glandes sudoripares.

« Fond du sillon : la peau est très modifiée. L'épiderme présente une grande épaisseur. Il semble former plusieurs couches. Le derme forme une masse de tissu fibreux qui se continue sans ligne de démarcation avec le périoste. Au milieu de cette masse fibreuse, on voit un grand nombre de vaisseaux bien injectés, formant un faisceau destiné à établir la communication entre les deux segments de doigts.

« Lèvre inférieure : l'épiderme est très épaissi. On voit que les vaisseaux des papilles offrent la même disposition qu'au niveau des parties saines. Les papilles sont petites. Les orifices des glandes peu nombreux. Les glandes elles-mêmes sont atrophiées. Le derme est très épaissi et présente une structure fibreuse très accentuée. »

Il semble donc que, sans qu'il y eût le plus souvent altération, ulcération de l'ectoderme fœtal au niveau du sillon, le tissu adipeux sous-cutané présente une

réaction fibreuse notable qui fixe les lésions et empêche ainsi tout retour à un état normal.

Quelquefois, il y a participation de la peau et, dans ce cas, comme dans notre observation n° XXIII, la formation fibreuse en cause vient se fusionner avec la peau.

Cette réaction fibreuse a été d'ailleurs diversement interprétée. Il nous semble logique d'y voir une réponse des tissus sous-cutanés à une irritation mécanique, avec ou sans effraction de l'épiderme, et possibilité d'accolement secondaire; puisque, dans la majorité des cas, nous avons constaté d'une façon indéniable, à plusieurs reprises, la striction à ce niveau par formation adhérentielle extrinsèque.

Pour d'autres auteurs (et c'est l'avis de Cruveilhier qui a écrit : « La constriction amène l'inflammation »), cette formation de tissu fibreux sous l'influence de la constriction produite par les brides a pour effet d'aggraver l'étranglement. L'opinion de Trélat est que « rien n'empêche d'admettre que l'anneau fibreux intradermique n'évolue à son tour et ne produise des lésions secondaires : œdème et atrophie ».

Nous pensons, quant à nous, que l'irritation mécanique externe produit, en effet, une réaction fibreuse sous-dermique qui rétracte la peau et a pour conséquence un sillon plus ou moins profond :

A) Suivant l'époque plus ou moins tardive de sa formation pendant le développement du fœtus;

B) Suivant la force et la durée de la striction.

PATHOGÉNIE DES ÉBAUCHES TERMINALES

Ces ébauches ne s'observent que dans deux circonstances :

1° Parfois en aval d'un sillon, au pied ou à la main;

2° Le plus souvent avec prédilection au pied, où elles remplacent parfois les cinq orteils totalement absents.

Dans le premier cas, le moins fréquent, on a longuement discuté sur ces petites proliférations en ver-rue, et Dareste a voulu voir dans leur existence un signe des plus frappants de l'influence d'une constriction extérieure. Pour lui, il s'agit là d'un arrêt de développement lié à un facteur externe.

Comme lui, Joachimstal (1900) pensait que le résultat de la strangulation était un arrêt de développement ultérieur de la partie périphérique avec fixation à un stade primitif.

De même, d'après Von Hovorka (1906), il faudrait penser que la strangulation n'a pas été totale, mais qu'il y avait persistance d'une très faible vascularisation qui permettait aux segments distaux de persister sous une forme rudimentaire.

Plus récemment, Debrunner a, lui aussi, insisté sur les ébauches des doigts, les tenant pour une des preuves les plus certaines de la constriction par brides. Il est bien difficile, pensons-nous, d'en administrer la preuve. Le fait est peut-être exact. Mais une faible

irrigation peut-elle avoir pour conséquence un développement incomplet?

Une objection importante est constituée par le fait que, fréquemment, il n'existe pas trace de sillon, donc de constriction, au-dessus de la lésion.

Nous pensons donc (car nous rejetons absolument les hypothèses de régénération proposées, entre autres par Simpson), que dans ces cas ces formations représentent soit les débris des extrémités détruites à une période très précoce de leur développement, soit purement et simplement des malformations par atteinte primitive du germe, stérilisation dans l'œuf des centres d'organisation des segments terminaux.

Les adhérences constituées ailleurs qu'autour d'un segment de membre ne peuvent jouer aucun rôle pathologique propre.

PATHOGÉNIE DES EXENCÉPHALIES ET DES FISSURES FACIALES

Le processus ulcéreux n'agit pas seulement sur la surface ectodermique du fœtus; il attaque certainement aussi les feuillets mésenchymateux et endodermique.

Nous inclinons à croire que l'exencéphalie avec adhérences du placenta, voiles reliant le crâne à l'amnios, est la séquelle d'un processus destructif ayant siégé à ce niveau et contracté ces adhérences secondairement.

Spring (*Mémoires de l'Académie royale de Belgique*) a signalé une quinzaine de fois la coïncidence de l'aplasie de la voûte cranienne avec de telles formations. On sait que la voûte cranienne est originellement constituée par une lame membraneuse mince qui s'étend des processus occipitaux aux parties latérales de l'orbite.

Par contre, dans tous les cas où nous avons affaire à une encéphalocèle comparable à un spina bifida, le mécanisme de production de la lésion ne saurait être qu'un arrêt de développement, une aplasie focale du feuillet mésenchymateux.

En ce qui concerne les fissures faciales, nous tombons en plein domaine des hypothèses, et même d'hypothèses assez peu satisfaisantes pour le raisonnement. Très rare doit être, si tant est qu'il existe, le mécanisme par facteur mécanique, par insertion d'adhérences entre les bourgeons faciaux, par exemple; nous n'avons pu le vérifier, car aucune de nos observations n'est probante à cet égard. Nous savons que cette opinion a été soutenue. On a dit que la traction exercée par les brides empêcherait la soudure. Cela nous paraît tout à fait illusoire.

En fait, il y a là une aplasie régionale qu'il est très difficile d'expliquer. Sous quelle influence les bourgeons n'ont-ils pu se rejoindre? Pourquoi le mécanisme biologique normal n'a-t-il pas fonctionné jusqu'au bout? Nous sortirions complètement des limites que nous nous sommes tracées si nous essayions d'élucider ce problème. N'oublions pas, en effet, que les

fissures faciales ne sont qu'un à-côté de la question, qu'on les observe journellement sur des milliers de sujets qui ne présentent aucune autre anomalie apparente, et qu'enfin c'est une affection héréditaire dans le vrai sens, puisqu'on l'observe souvent dans deux générations successives, ou tout au moins sur plusieurs enfants d'une même famille.

PATHOGÉNIE DES SYNDACTYLIES

Dans le cas des syndactylies terminales, si l'on se rappelle que pendant la vie embryonnaire la séparation des doigts et des orteils se fait de la partie unguéale vers la racine, il faut admettre, suivant l'hypothèse de Verneuil et Longuet qu'il s'agit, en pareil cas, non d'une syndactylie par arrêt de développement, par absence d'individualisation des orteils, mais d'une syndactylie acquise pendant la vie intra-utérine.

Les orteils, les doigts se sont divisés; puis, à la suite d'ulcérations des téguments, la coalescence s'est reproduite artificiellement.

Nous croyons que les formations adhérentielles dans lesquelles peuvent être pris les orteils (sillons circulaires) jouent un rôle important dans la formation. En effet, très souvent, on observe de tels sillons au niveau de l'accolement secondaire. Il pourrait se produire là des phénomènes d'inflammation mécanique un peu analogues à ceux que l'on observe fréquemment au niveau du collet d'un sac herniaire, accole-

ment secondaire de l'épiploon, ou d'une anse, à la sèreuse.

Quant aux syndactylies totales, elles reproduisent le stade primitif du développement des mains. Cependant, dans un de ces cas au moins, la main présentait un sillon circulaire unique autour de quatre doigts et donnait l'aspect d'un cône. Certainement, l'accolement avait été réalisé là au moyen d'une bride dont on retrouva l'existence.

PATHOGÉNIE DES PSEUDARTHROSES CONGÉNITALES ET APLASIES DES OS

Nous avons vu (cas de Granzow) une pseudarthrose des deux os de la jambe correspondre à un sillon circulaire des parties molles, et la pathogénie de cette lésion semblait, à n'en pas douter, due à une action mécanique externe.

Disons tout de suite que, dans la grande majorité des cas, il ne semble pas que le processus pathogénique soit identique à ce que nous observons dans ce cas particulier. Car nous savons que, bien souvent, la pseudarthrose est unique: et que l'on n'observe pas, à son niveau, de sillon des parties molles, mais souvent une cicatrice cutanée plus ou moins irrégulière.

Il ne saurait s'agir, pensons-nous, dans la grande majorité des cas, que de destruction localisée d'un os long par un processus infectieux, avec viciation secon-

daire de l'ostéogénèse, métaplasie du tissu conjonctif indifférencié de remplacement en tissu fibreux. L'infection est un obstacle au processus normal d'ostéogénèse. Il n'y aurait là rien de particulièrement remarquable. D'autre part, contrairement à ce qui se passe chez le nouveau-né qui répare ses fractures avec tant de rapidité, il semble que chez le fœtus, le processus d'ostéogénèse soit très ralenti.

On verra, par l'observation d'Ombredanne (XL), que l'on peut assister à toutes les phases de la destruction de l'extrémité inférieure d'un radius.

Ceci aurait pu se produire aussi facilement pendant la vie intra-utérine que dix jours après l'accouchement.

Nous donnons ici, à titre documentaire, l'observation intéressante d'un enfant atteint de pseudarthrose congénitale du tibia droit. Il ne présentait pas d'autres mutilations; mais ce cas nous paraît jeter quelque lumière sur la pathogénie de ces lésions.

OBSERVATION n° XXXII

J... (René), de Vaucouleurs, 3 ans et demi, est conduit à la consultation le 24 juin 1934. L'enfant présente cliniquement une courbure complexe du tibia droit qui fait penser à un tibia en lame de sabre compliqué de tibia en O. Cette lésion est rigoureusement unilatérale, d'autre part, le père est catégorique : l'enfant est né avec cette déformation.

Il a cependant marché sans difficulté jusqu'à une date récente. Mais depuis une quinzaine de jours il peut à peine poser le pied par terre et se fatigue au bout de quelques

pas. Il n'existe aucune douleur provoquée. Cependant, le premier diagnostic posé devant une certaine mobilité anormale est fracture du tibia.

Une radiographie pratiquée quelques jours plus tard amène une rectification; il s'agit d'une pseudarthrose congénitale très serrée du tibia.

Une intervention est pratiquée en novembre. Greffe ostéopériostique avec prise du greffon sur l'extrémité supérieure de l'os malade. Les deux extrémités osseuses (terminées en cupule) avivées, sont poreuses, d'apparence grasseuse. Des trousseaux fibreux les relient et combrent la perte de substance. En avivant la face postérieure, on effondre une coque fibreuse lardacée de laquelle sort soudain une cuillerée et demie environ de pus séreux. Il s'agit certainement là d'un foyer enkysté, d'une lésion résiduelle guérie depuis longtemps. Signalons qu'il n'y avait aucune trace d'effraction des téguments.

Nous pensons que ce cas illustre, comme l'observation d'Ombredanne (n° XL), l'origine infectieuse de ces lésions qui détruisent l'os. La régénération est faible ou nulle, par suite de l'infection et par le fait que contrairement au nouveau-né chez lequel la réparation est très rapide, chez le fœtus, l'ostéogénèse est peut-être très faible. La cicatrice cutanée que l'on rencontre fréquemment au niveau du sommet de l'inflexion aurait alors une signification bien nette. Elle marquerait l'ouverture du foyer à l'extérieur.

PATHOGÉNIE DES ULCÉRATIONS

Elle est évidente; il s'agit de l'évolution d'un processus infectieux, généralement au niveau des parties molles, processus qui se révèle très mutilant à cause des dimensions exigües du fœtus et peut fréquemment envelopper secondairement l'os en donnant naissance à des destructions considérables.

La pathogénie de certains cas baptisés aplasies congénitales des os devient évidente quand on a sous les yeux l'observation n° XL, par exemple.

Il est certain que si de telles lésions évoluent à une période précoce de la vie embryonnaire, les destructions produiront de très curieux résultats sur des membres en plein développement, et certains segments pourront disparaître complètement. On croira, dans ces cas, à une agénésie vraie. Nous remarquerons que beaucoup de ces lésions ulcéreuses font instinctivement penser à la syphilis.

LE CORDON OMBILICAL

A. — Ses Lésions.

Cliniquement, le cordon ombilical peut être intéressé par un processus d'étranglement très analogue à celui des membres du fœtus. Ce point particulier a fait l'objet de la thèse de Clément en 1900. Les quatre cas rapportés se sont terminés par la mort du fœtus.

En voici deux observations :

OBSERVATION n° XXXIII

(PINARD et VARNIER : Etudes d'anatomie obstétricale normale et pathologique.)

L... (G.), 22 ans, femme de ménage, entre le 6 mai 1890 à la clinique Baudelocque. Elle est enceinte pour la troisième fois. Son premier enfant est mort pendant le travail; le deuxième, né vivant et à terme, est mort à huit mois de convulsions.

Dernières règles le cinq août. Mouvements actifs perçus depuis cinq mois. Vomissements fréquents.

Le 7 mai, accouchement à 2 h. 45, après un travail régulier, d'un garçon de 2.200 grammes normalement constitué.

Dix minutes plus tard, expulsion du placenta et d'un second œuf contenant un jumeau macéré de 450 grammes. La masse placentaire, unique, pèse 600 grammes.

Le placenta du deuxième fœtus est blanchâtre et macéré. La main gauche de ce fœtus ne présente que trois doigts, bien conformés : pouce, index et auriculaire. Le médius est amputé. Quant à l'annulaire, il est étiré par une bride qui se continue directement avec son revêtement épidermique, et va, après un trajet de quatre centimètres, se confondre, en s'effilant, avec la gaine amniotique du cordon. Mais, sur son trajet, la bride forme autour d'une anse du cordon un nœud très serré qui l'étrangle au point de le rendre filiforme, mettant par conséquent un obstacle absolu à la circulation funiculaire.

La main droite présente, en outre, des amputations du médius et de l'annulaire.

OBSERVATION n° XXXIV

(Observation de COUVELAIRE.)

Cette observation, accompagnée de photographies, concerne une femme de 39 ans. Six accouchements spontanés à terme d'enfants vivants, dont trois sont morts en bas âge de méningite ou d'affection indéterminée.

La septième grossesse est normale. Dernières règles le 20 juin 1899. Le 12 mars 1900, expulsion d'un enfant mort, du sexe masculin, de 3.850 grammes. Le placenta pèse 750 grammes. Le sac membraneux est incomplet.

La moitié seulement du bord placentaire donne insertion à un grand lambeau comprenant l'amnios, le chorion et la caduque. De l'un des bords du lambeau part un mince tractus très résistant, de 18 centimètres de long, formé par l'amnios, qui va se nouer trois fois autour du cordon ombilical. Il se continue ensuite directement avec un lambeau membraneux, libre, désinséré, constitué par de la caduque et de l'amnios. Le cordon est œdématié au-dessus et au-dessous de l'étranglement. Les vaisseaux sont ectasiés.

Signalons que, dans d'autres cas (comme notre observation personnelle XXV), on releva l'insertion sur le cordon de brides ou formations fibreuses.

B. — Rôle du Cordon ombilical
dans la Pathogénie des Amputations.

D'un autre côté, puisque l'on rencontre si fréquemment des circulaires du cordon, on a pensé depuis longtemps à la possibilité d'étranglement par le cordon ombilical, et de nombreux auteurs ont adopté cette manière de voir.

Si l'on considère comme possible cette éventualité, il faut toujours tenir compte que l'amputation, dans

ce cas, sera unique, et se rencontrera sur un sujet par ailleurs normal. Les conditions nécessairement requises sont au nombre de deux : permanence de la circulation dans le cordon, et striction suffisante de la part de celui-ci pour s'opposer au développement du membre lié.

Tarnier a prétendu que les vaisseaux du cordon n'étaient pas suffisamment comprimés pour s'oblitérer.

« J'ai pris, dit-il, un cordon frais, et j'ai pratiqué sur lui un nœud aussi serré que possible; puis j'ai poussé une injection dans les vaisseaux ombilicaux, et le liquide a traversé facilement toute la longueur du cordon. »

Cependant, il semble difficile *a priori* d'admettre que le cordon, si souple et si mobile, soit capable d'exercer sur un membre une constriction assez forte et assez persistante pour en opérer l'amputation. Comment concevoir, dans le cas où la chose serait possible, que le cordon, déjà volumineux à l'époque où il doit produire des mutilations, puisse être l'agent actif de sillons congénitaux étroits qui ne sauraient en aucun cas le loger dans leur dépression?

A propos de l'observation d'Hillairet, que nous citons plus bas, Jeannel formule encore une critique. « Que d'enfants, écrit-il, ont le cordon fortement enroulé et serré autour du cou, qui n'ont pas la moindre décollation. »

Nous citons cependant les faits très exceptionnels qui ont donné naissance à cette théorie pathogénique.

OBSERVATION n° XXXV

(Observation d'HILLAIRET.)

(*Mémoires de la Société de Biologie*, 1856.)

Femme de 30 ans, qui devint enceinte six fois, fit trois fausses-couches, eut trois enfants à terme qui avaient un circulaire autour du cou, et dont le dernier fœtus, venu dans une fausse-couche, avait le cou presque amputé par le cordon.

Ainsi que le cas de C.-W. Corner (Université de Rochester U. S.), où le cordon, après un bref trajet, s'enroulait autour du bras gauche, au-dessus du coude, et le sectionnait presque complètement.

Ces deux observations sont loin d'être concluantes, car en définitive nous pensons que le circulaire du cordon agirait à la façon d'un garrot placé à la racine d'un membre, et non par action locale de striction.

RÉSUMÉ

Si nous voulons résumer notre opinion sur cette épineuse question de la pathogénie des lésions mutilantes congénitales, nous dirons donc :

1° Que certaines d'entre elles paraissent ressortir à un véritable arrêt de développement, c'est-à-dire à la persistance d'un stade transitoire de l'organisation embryonnaire : syndactylies totales, fissures faciales, etc. ;

2° D'autres, au contraire, proviennent certainement de manifestations évolutives de la vie fœtale, manifes-

tations évolutives d'un processus ulcéreux destructif des tissus sur lesquels il se localise. Le processus a tendance à organiser, dans la cavité amniotique, des adhérences entre des surfaces qui sont en contact plus ou moins normal.

Les adhérences, brides, membranes ou voiles fibreux, rappellent celles que l'on constate journellement après atteinte pathologique des séreuses : adhérences pleurales, péritonites plastiques, etc., et, à cause de la croissance du fœtus, ces formations peuvent exercer une influence pathogène à base d'effets mécaniques.

En examinant les lésions successivement, nous croyons que le mécanisme des amputations congénitale est divers, qu'il peut être dû à une véritable gangrène par un processus pathologique intrinsèque, ou à une striction par action mécanique lente pendant la croissance d'un facteur externe (brides ou voiles) et ischémie consécutive; qu'enfin on observe sans doute toutes sortes d'états intermédiaires conduisant jusqu'à l'aplasie ou agénésie vraie, tel que, par exemple, ce cas de Slingenberg (Clinique gynécologique d'Amsterdam) :

OBSERVATION n° XXXVI

Enfant du sexe féminin, né à terme; neuvième enfant. Trois avortements; deux enfants morts à quelques mois, l'un de méningite. Trois enfants vivants. Absence des quatre membres. Les deux bras, longs de 75 mm., présentent les extrémités d'humérus symétriques et bien conformés, et se terminent par des moignons coniques. Les deux membres inférieurs manquent à peu près totalement. Pas de trace

de fémur à la radio, ni d'un côté ni de l'autre. Les cavités cotyloïdes sont à peine marquées.

A notre avis, les sillons sont toujours d'origine mécanique extrinsèque.

En ce qui concerne les syndactylies, les syndactylies totales membraneuses représentent un véritable arrêt de développement par neutralisation, sous une influence pathologique, du mécanisme biologique normal. Par contre, les syndactylies terminales sont évidemment d'une autre origine, et représentent un accollement secondaire entre des surfaces cruentées.

Nous croyons que l'œuf, dès sa formation, subit l'action d'un facteur pathogène qui lui a été apporté peut-être par l'une des gamètes, que certains des centres de cet organisme ovulaire sont touchés à l'origine, rendant le développement morphogénétique obligatoirement anormal, mais que, d'autre part, ce facteur pathologique (quelle que soit l'idée que l'on s'en fasse) est apte à produire, lors de l'embryogénèse, un processus évolutif s'attaquant plus particulièrement aux parties molles, détruisant sur certains points le revêtement ectodermique du fœtus. La guérison de ces lésions inflammatoires est susceptible de produire des adhérences de toute nature, adhérences amniotico-fœtales, surtout adhérences entre différentes parties fœtales qui, ultérieurement, entravent par leur présence la croissance du sujet.

Quel peut être ce facteur pathologique?

ÉTIOLOGIE

Il existe dans la littérature médicale plusieurs centaines d'articles, de thèses ou de travaux divers consacrés aux lésions mutilantes congénitales sous des titres divers. Mais bien peu d'entre eux envisagent leur étiologie.

Un certain nombre de conclusions essentielles sont à tirer de l'examen détaillé de 76 observations, auquel nous nous sommes livré.

1° Il ne semble pas y avoir influence du sexe, ni de la race, ni du climat. On a observé, dans tous les pays, des malformations semblables.

Aux Etats-Unis, la statistique de Streeter (14 cas) porte sur huit sujets blancs et six nègres.

2° Dans l'ensemble, ce sont des lésions relativement rares. Si l'on veut un terme d'appréciation, nous dirons qu'au service de M. le professeur Frœlich nos recherches ont porté sur l'ensemble des quinze années 1920 à 1934. Environ 14.000 consultants ont été inscrits, et nous n'avons retrouvé, pour cette période, que huit cas authentiques de ces mutilations. A la Maternité départementale, mêmes constatations.

3° Sur 76 observations, 31 ont trait à des avortements ou à des enfants morts dans les heures qui ont

suivi la naissance. Huit autres concernent des prématurés ayant survécu.

Il faut remarquer cette léthalité très élevée de l'œuf. Elle varie suivant les statistiques (neuf avortements ou morts-nés sur quatorze cas de Streeter, sept sur dix-sept cas authentiques dans la thèse de Durand; quatre seulement sur onze cas dans la thèse d'Osmond); mais elle est toujours extrêmement notable. L'existence de lésions mutilantes chez le fœtus entraîne donc une mortalité considérable de celui-ci. Ces trente et un cas peuvent être ainsi divisés :

9 cas se rapportent à des œufs parvenus aux troisième et quatrième mois;

12 cas se rapportent à des œufs parvenus aux cinquième, sixième et septième mois;

6 accouchements prématurés avec fœtus mort;

4 sujets morts quelques heures après la naissance.

4° Il faut noter comme très importante, à notre avis, la différence complète, toujours rencontrée entre l'excellent état général apparent de la mère, et la gravité des lésions chez l'enfant.

Ces mutilations constituent toujours une surprise de l'accouchement.

Dans deux de nos dix cas personnels, cependant, il y avait eu des incidents de la grossesse. Une jeune femme de vingt-cinq ans, primipare, avait eu, à partir du sixième mois, une assez forte poussée de glycosurie que rien n'expliquait : diabète essentiel. Une autre avait présenté un syndrome hémorragique avec purpura au cinquième mois.

THÉORIES ÉTIOLOGIQUES

La plupart des théories étiologiques des lésions mutilantes congénitales formulées depuis l'antiquité la plus reculée n'ont plus qu'un intérêt historique.

On connaît celle d'Ambroise Paré qui expliquait les amputations par le « défaut de la quantité de semence ». De même, quelle que soit l'influence du moral sur le physique, doivent être reléguées au musée toutes les croyances populaires sur la peur maternelle, la rencontre d'estropiés au cours de la grossesse, croyances qui ont si longtemps régné jusque dans la Faculté, et sont actuellement encore très fortement enracinées dans l'esprit du public moyen.

Le traumatisme ne pouvait pas ne pas être invoqué, car la tendance naturelle et instinctive de ce même public, en matière de procréation, est d'écarter de prime abord, pour des raisons d'amour-propre, la notion plus ou moins confuse d'une maladie héréditaire.

Aussi voit-on relater gravement des observations où la notion d'un coup reçu au cours de la grossesse est liée à des amputations congénitales. Martin, d'Iéna, est le plus notable partisan de la théorie traumatique des malformations.

Tout cela ne saurait résister à une étude, même superficielle, de la question. En aucun cas, ce traumatisme n'avait été assez violent pour interrompre l'activité de la parturiente. Il semble impossible d'admettre qu'un traumatisme suffisamment important pour fracturer à travers les parois abdominale et uté-

rine un membre fœtal n'ait pas pour conséquence immédiate, *ipso facto*, de graves troubles abdominaux.

D'ailleurs, ces soi-disant antécédents traumatiques, remarquons-le, étaient toujours introduits dans la discussion après l'accouchement, et perdaient de ce fait toute valeur.

Nous avons donc à envisager :

1° Les causes de la déficience primaire de l'œuf et de l'insuffisance de son mécanisme biologique.

Nous serons très bref sur ce point, pour une excellente raison, c'est que ces causes, très probablement infectieuses et dues à des troubles fonctionnels de l'appareil génital de l'un ou des deux procréateurs, sont encore presque entièrement inconnues. Nous ne pouvons qu'énumérer les affections susceptibles d'intervenir dans la question, parce qu'elles frappent plus ou moins électivement, chez les hommes, les glandes sexuelles et leur appareil excréteur : ce sont surtout la blennorrhagie, la syphilis, la tuberculose, peut-être aussi certaines intoxications.

Nous avons vu citer, dans cinq ou six observations, des antécédents alcooliques.

En général, nous devons constater que la plupart des observations présentent une grave lacune : elles ne font aucune mention ni des commémoratifs de la grossesse, ni des antécédents héréditaires (santé des procréateurs, notion d'autres grossesses antérieures, etc.). 23 seulement sur 76 donnent ces renseignements

précieux. Les autres sont entièrement muettes à cet égard, et c'est très regrettable.

S'il est bon de décrire minutieusement les formes, et de donner les mesures précises d'un être anormal, il serait infiniment plus utile de faire connaître, avec exactitude, l'histoire de son hérédité.

Il serait également intéressant de savoir si les sujets survivants présentent des troubles au cours de leur existence. Cela n'apparaît pas dans une étude forcément superficielle, puisque 7 cas seulement, sur 76, avaient trait à des mutilations congénitales observées sur des sujets adultes.

Nous savons, d'autre part, que la lésion initiale, après avoir atteint l'œuf dès sa formation, doit produire des lésions ulcéreuses dans la cavité amniotique.

Or, de l'action possible de la blennorrhagie, nous ne savons rien, sinon qu'elle stérilise sans doute un assez grand nombre d'individus. Il n'est pas impossible qu'elle puisse influencer plus ou moins directement sur la formation des cellules reproductrices; mais nous l'ignorons complètement. D'autre part, le gonocoque ne produit pas souvent de lésions ulcéreuses, mais des poussées inflammatoires gonococciques seraient susceptibles d'expliquer la formation d'adhérences.

Nous trouvons la tuberculose indiquée plusieurs fois, cinq fois au moins, dans les antécédents héréditaires des sujets porteurs de lésions mutilantes, et les recherches récentes de Lumière, qui tendent à accréditer l'opinion d'une hérédité tuberculeuse, ne contrediraient pas cette hypothèse. D'autre part, nous connaissons le rôle dûment établi de la tuberculose dans la

formation de certaines adhérences viscérales. Si nous ne savions que ces lésions ont une évolution rapide et une tendance naturelle à la guérison qui sont bien peu en faveur d'une poussée tuberculeuse, les gommes ou ulcérations tuberculeuses ayant une évolution lente et torpide.

La question de l'intervention de la syphilis mérite, à notre avis, beaucoup plus d'attention. C'est à Fournier que revient le mérite de l'avoir envisagé. La syphilis est une affection qui répondrait assez bien, en effet, à la notion que nous pensons avoir acquise sur la question :

1° L'infection syphilitique passe, aux yeux des tératologistes, pour une cause fréquente de malformations congénitales. Il est de fait que, dans un grand nombre de cas, on a pu incriminer, à juste titre, semble-t-il, la syphilis comme productrice de monstruosité; ceci d'ailleurs grâce à un mécanisme pathogénique qui nous échappe encore. Chacun a présentes à la mémoire les manifestations dystrophiques de l'hérédo-syphilis.

2° La syphilis est « la grande avorteuse » (si naturellement nous exceptons de la question l'avortement provoqué). Or, nous avons vu que dans 40 p. 100 des cas, environ, la grossesse se terminait par un avortement survenant après le troisième mois.

3° La notion d'un processus pathologique de l'œuf évoluant sournoisement sans provoquer aucun phénomène réactionnel apparent dans l'organisme maternel, s'accorderait assez bien avec l'hérédo-syphilis.

4° Inutile de rappeler que la syphilis en évolution est une affection ulcéreuse au premier chef. Il n'y aurait rien d'impossible à concevoir qu'une gomme syphilitique puisse détruire complètement, *in utero*, un membre fœtal, la dimension des lésions n'étant pas proportionnée aux dimensions de l'individu frappé.

5° La syphilis a été accusée récemment, par Letulle, puis par Carnot, d'organiser fréquemment des adhérences viscérales. Nous connaissons d'ailleurs sa tendance à créer du tissu fibreux en guérissant.

6° Enfin, dans certains cas, la syphilis mutilante évoluant chez l'adulte, peut produire des lésions analogues à celles que nous observons chez le nouveau-né. Lacapère a rapporté trois cas de syphilis ulcéreuse chez l'adulte qui avait complètement rasé les orteils. La lésion était unilatérale dans un cas, bilatérale dans les deux autres. Dans les trois observations, les lésions, en s'aggravant progressivement, étaient arrivées à ouvrir les articulations métatarso-phalangiennes et à réaliser l'amputation des orteils. Dans ces trois cas, un traitement anti-spécifique avait d'ailleurs amené une cicatrisation rapide.

Par contre, deux graves objections se présentent :

1° Les lésions mutilantes congénitales sont très rares, nous l'avons vu. Or, la syphilis est une affection extrêmement répandue. Cette première constatation, de nature très générale, est, croyons-nous, le plus sérieux argument que l'on puisse apporter contre la possibilité d'une étiologie syphilitique de ces lésions.

Une autre réside dans le fait que, sur 23 cas où les antécédents nous sont connus, nous n'en trouvons que six où la syphilis ait été reconnue d'une façon certaine.

Voici quelques-unes de ces observations :

OBSERVATION n° XXXVII

(Observation 4 547-12, *Contrib. to embryo.*, 1931.)

Pièce d'avortement envoyée au laboratoire de l'Institut Carnegie par le département de la Santé de la ville de Baltimore.

Les parents sont nègres. La mère présente un B.-W. entièrement positif et a eu des accidents récents.

Fœtus de 133 mm., pesant 135 grammes.

Au pied gauche, les cinq orteils sont amputés franchement à leur base.

A la main droite, le pouce est intact, mais les quatre autres doigts sont amputés à leur base. Pas de trace de brides. Par contre, sur la face antérieure de l'avant-bras droit, on rencontre une gomme en évolution.

OBSERVATION n° XXXVIII

(Observation 4.744-11, *Contrib. to embryo.*, 1931.)

Il s'agit d'un fœtus du sexe féminin de parents nègres. L'évolution semble être arrêtée à la dix-huitième semaine. La longueur est de 150 mm. La pièce provient également du département de la Santé de la ville de Baltimore, et présente des lésions mutilantes des deux pieds.



FIG. 11.

Observation XL (R. Marcel).

Colobome facial — Amputations multiples.
Lésions ulcéreuses congénitales.

Au pied gauche, le gros orteil est intact; les quatre autres doigts sont amputés à leur base, avec une surface en voie de cicatrisation. Sur le pied droit, les cinq orteils sont absents et la surface des moignons est également en voie de réparation.

Les deux pieds furent soumis à des coupes en série. Les seules lésions rencontrées furent des lésions des vaisseaux, particulièrement nettes dans certains cartilages du tarse. L'examen, effectué par le docteur P.-G. Shipley, conclut à des lésions d'endartérite syphilitique caractéristiques.

L'examen du placenta fut également concluant à ce point de vue.

Nous citerons également l'observation de Gareiso, dans la *Revista de especialid*, septembre 1930, où une pseudo-paralyse de Parrot était associée à une amputation congénitale du pied droit.

Voici un cas personnel.

OBSERVATION n° XXXIX

(Observation inédite. Service du professeur FRUHNZOLZ.)

L'enfant R... (Marcel), né le 9 janvier 1935, est un prématuré de huit mois. Sa mère est une primipare de 19 ans, dont la grossesse s'est passée sans aucun incident notable. L'accouchement s'est effectué normalement; l'enfant pesait à la naissance 2.100 grammes, et présentait les malformations suivantes :

La face, informe, montre un double colobome complet à droite, avec sillon de la paupière inférieure, incomplète à gauche. Absence totale de voûte palatine. Sur le bord gauche du bourgeon incisif, s'observe une sorte de production cornée, conique, d'un centimètre de hauteur; sur le front,

à gauche, cicatrice ombiliquée de 1 cm. 5 de diamètre environ, sous laquelle on sent une perte de substance osseuse.

A ce niveau se trouve, à gauche, une production charnue, un peu en forme de tige, semblable à un fibro-chondrome, haute de 15 mm. environ.

Une autre, analogue, s'observe à la racine du nez. Enfin, sur le pariétal, au-dessus de l'oreille droite, se trouve une ulcération en évolution recouverte d'une croûte sous laquelle sourd du pus. Tout autour, sensation de fluctuation.

En résumé : aplasie de la face. Défaut de coalescence des bourgeons, avec ulcération à type de gomme (cicatrisée au niveau du front, en évolution sur le pariétal). Quant aux bourgeons charnus, ils semblent représenter nettement des reliquats d'adhérences rompues.

En outre, les extrémités des membres ont été intéressées par un processus mutilant.

A gauche, le pouce et l'index sont en syndactylie terminale, et au-dessus de cet étranglement fibreux, on ne voit qu'une seule petite masse charnue de la grosseur d'un pois. Les troisième et quatrième doigts sont en syndactylie terminale, avec sillon circulaire au point de coalescence. A droite, aspect analogue.

Au pied, à droite, on ne distingue *a priori* aucune trace d'orteils; mais à travers les téguments, on sent que les premières phalanges existent et sont en syndactylie membraneuse.

A gauche, le gros orteil est amputé complètement; les quatre autres ne présentent qu'une seule phalange.

La mère a présenté des accidents spécifiques, son B.-W. est nettement positif.

Dans quatre autres cas, la syphilis n'est pas certaine, mais possible ou probable.

Le professeur Ombredanne a publié, en 1930, dans les *Archives de Médecine des Enfants*, une belle observation de lésions mutilantes; la voici :

OBSERVATION XL

(Arch. de Médecine des Enfants, 1930.)

Le jeune Adolphe L... est né à terme le 25 avril 1929. On remarque aussitôt une lésion congénitale de l'avant-bras droit.

L'enfant est le dix-septième d'une mère diabétique. Dix enfants sont bien portants. Trois sont morts en bas âge (un d'imperforation anale); trois sont mort-nés, dont deux macérés (ce sont les deux grossesses qui ont précédé celle-ci).

Examen de l'enfant :

Œdème dur dans toute la partie sous-jacente au coude, et s'arrêtant net au niveau du pli du coude.

La face postérieure de l'avant-bras, la face dorsale de la main et les quatre doigts sont occupés par une large phlyctène qui ressemble à une phlyctène de brûlure, à contenu purulent.

Deux jours plus tard, on peut observer la formation d'un liséré rouge qui circonscrit la bulle. Le 2 mai, apparition de l'odeur de gangrène.

Les jours suivants, le sillon d'élimination s'ouvre largement sur l'avant-bras, sans d'ailleurs que l'état général de l'enfant soit profondément touché.

Le 6 mai, les quatre doigts internes sont nécrosés et informes. L'escarre cutanée s'élimine le 7 mai. Les masses musculaires sont à nu, au niveau de l'avant-bras.

L'auriculaire a complètement disparu. De l'annulaire, du médius et de l'index, subsistent seulement les phalanges proximales dénudées, à leur face dorsale, que l'on ne peut extraire que dix jours plus tard. Sur le bord interne de l'avant-bras, le cubitus est également à nu.

Dans les jours suivants, il s'énucléa véritablement, et le 25 juillet, on cueille sans difficulté un séquestre de 25 mm. Ce séquestre, qui ne ressemble en rien aux séquestres d'ostéomyélite, représente toute l'épiphyse inférieure non modifiée dans sa forme.

Par la suite, la réparation est rapide. La guérison se produit par déviation de la main en varus. L'avant-bras, guéri, est parcouru de cicatrices.

L'évolution a été complètement apyrétique.

A l'âge de cinq mois, on s'est aperçu que l'enfant présentait une luxation congénitale de la hanche gauche.

S'agirait-il de syphilis maligne? demande l'auteur. Il croit la chose peu probable, étant donné la négativité du B.-W. chez les parents. Nous sommes, avouons-le, mal convaincu. Tous les syphiligraphes n'accordent aujourd'hui qu'une valeur diagnostique très douteuse aux réactions sérologiques dans les cas de syphilis tertiaire et vu les antécédents obstétricaux, c'est d'une infection ancienne qu'il se serait agi ici.

En tous cas, cette observation très intéressante, puisqu'elle nous fait assister à la genèse d'une malformation qu'on aurait été tenté de déclarer due à un vice intrinsèque si l'on l'avait observée après guérison, est à rapprocher d'un fait clinique relevé par nous dans les Archives de la Maternité départementale :

OBSERVATION XLI

(Observation 718, année 1924.)

L'enfant H... est une fille de 2.930 gr., née d'une mère secondipare de 40 ans. Le premier enfant est mort à six mois de convulsions. Le deuxième, celui qui nous occupe, présente à sa naissance deux mains botes radio-palmaires, avec des cicatrices parfaitement visibles sur les avant-bras.

L'observation d'Ombredanne se superpose entièrement à une observation personnelle :

OBSERVATION n° XLII

(Service de M. le professeur FRÉLICH.)

Enfant F... (Marc), 28 jours, de Pont-Saint-Vincent, est présenté à la consultation le 25 juin 1934. C'est le troisième enfant. Des deux autres, l'un vit; l'autre est morte à un an, de broncho-pneumonie.

L'accouchement a été relativement difficile. Siège décomplété. Dès le lendemain de la naissance, il est apparu que le pied gauche était froid, cyanotique et très œdématié. Deux jours plus tard, on constata à droite une zone de sphacèle qui s'étendit par la suite sur la face antérieure de la jambe droite, au niveau de l'articulation tibio-tarsienne.

L'examen révéla :

1° A gauche, où les lésions semblaient être apparues les premières, un sphacèle total, noirâtre, surtout sur le dos du pied, remontant au-dessus de la cheville, sans limite nette. Le pied est très œdématié.

2° A droite, la gangrène s'étend jusqu'à un travers de doigt en-dessous du genou. Il s'agit d'une escarre noire et sèche avec limite très nette vers le haut (sillon d'élimination).

Par contre, vers le bas, l'escarre devient de moins en moins foncée et n'a pas de limite nette du côté du pied qui se présente exactement comme le pied d'un fœtus macéré; les cuisses sont froides.

L'enfant présente un coryza *a priori* très suspect. Il y a en outre ulcération de la voûte palatine. Strabisme.

Contracture des membres supérieurs qui se présentent en extension et adduction; les avant-bras en pronation, les doigts fléchis, les pouces dans la paume de la main. A cause de l'âge, les épreuves oscillométriques n'ont pu être pratiquées.

L'enfant n'a pu être gardé au service; il a été perdu de vue; mais nous avons appris par la suite qu'il avait survécu à la chute des escarres (un traitement anti-syphilitique avait été institué).

Dans ce cas, la syphilis nous semble extrêmement probable. Le processus pathologique a été, somme toute, « révélé » par l'accouchement, agissant à la façon d'un traumatisme sur une infection latente.

Mais il va de soi que ce qui est apparu le lendemain de l'accouchement aurait pu survenir bien avant, et donner naissance à des lésions congénitales.

Nous trouvons ainsi dix cas, dont six certains, où la syphilis peut être incriminée. Il semble indiscutable qu'elle joue un rôle important dans les mutilations congénitales.

Il est naturellement assez difficile de bien préciser la part complète qui revient à cette affection protéiforme.

En tout cas, nous pensons qu'on ne doit pas se baser uniquement sur des réactions sérologiques relativement incertaines pour accepter ou rejeter le rôle de la syphilis, et l'enquête clinique doit toujours être le facteur déterminant dans le diagnostic (ceci est surtout vrai pour l'hérédosyphilis où les examens de laboratoire paraissent fréquemment en défaut).

Il est d'autre part très possible, voire probable, que d'autres affections peuvent donner des lésions semblables; mais nous ne les connaissons pas.

MALADIE ULCÉREUSE INTRA-UTÉRINE

S'agit-il donc, comme le veut le professeur Ombredanne, d'une affection bien particulière frappant l'œuf dans les premières périodes de son développement? Comme on le voit, c'est une hypothèse séduisante au premier abord; mais actuellement encore impossible à vérifier. Admettons qu'on veuille bien mesurer la difficulté de son étude, par ce seul fait qu'elle n'est découverte qu'après coup, à sa terminaison, et qu'elle ne se traduit à l'extérieur par aucun signe notable pendant son évolution.

Il faut admettre, cependant, croyons-nous, que cette affection est transmise par les procréateurs, et probablement surtout par la mère. On ne voit guère com-

ment elle pourrait envahir l'œuf sans préexister dans l'organisme maternel.

C'est donc une manifestation, au plus haut degré, de l'hérédité pathologique; ceci ne cadre pas avec l'idée d'une affection spéciale à l'embryon. Mais, bien entendu, cette notion ne peut être actuellement niée ou affirmée, de parti pris, et reste une hypothèse à discuter.

Ce que nous ne pensons pas, après avoir étudié la question, c'est qu'il puisse s'agir de troubles sous la dépendance d'une affection du système nerveux central, type sclérodérme ou type acrodynie.

ACRODYNIE

« L'acrodynie infantile, a écrit le professeur Ombredanne dans son traité, présente parfois des formes gangréneuses dans lesquelles doivent probablement entrer ce qu'on a souvent appelé les engelures mutilantes. Nous avons été frappé de l'analogie des cicatrices résiduelles qui surviennent au moment de la guérison, chez l'enfant observé par Debré et M^{lle} Pétot, avec les cicatrices congénitales que nous connaissons si bien. Le cas de Peignaux paraît analogue. »

Or, l'acrodynie infantile, entité clinique récemment apparue dans le domaine de la pathologie infantile, et décrite, entre autres, dans notre région, par Haushalter dès 1922, 1923, 1924, paraît bien avoir été iden-

tifiée ces temps derniers comme une névraxite, une encéphalo-myélite, s'accompagnant de modifications du système nerveux neuro-végétatif et dont le siège principal se trouverait au niveau des noyaux gris centraux.

Nous en rappellerons brièvement les principales manifestations : troubles psychiques souvent accentués, symptômes nerveux divers, cutanés : sudation, érythème, desquamation, prurit, troubles circulatoires que l'on peut peut-être apparenter à ceux de la maladie de Raynaud, crise de cyanose; probablement spasmes vasculaires avec, rarement il est vrai, apparition de gangrène des extrémités.

Nous avons retrouvé seulement trois observations indiscutables de sphacèle sur plusieurs centaines d'observations d'acrodynie. Celle de Parkes Weber, celle de Peignaux, déjà ancienne, celle de Debré et de M^{lle} Pétot, présentées à la Société de Pédiatrie de Paris en 1924, sous le titre : Syndrome de Morvan et troubles nerveux divers : « Il s'agissait d'un enfant de quatre ans, dont la maladie, qui dura six mois, évolua en trois phases : une phase de début, ayant duré une dizaine de jours, caractérisée par des douleurs dans les membres inférieurs, de la céphalée, de l'insomnie.

« Une phase d'état, d'une durée de quatre mois. Pendant les trois premiers mois de cette époque, le tableau est constitué par des troubles subjectifs : douleurs et fourmillements intenses, des troubles psychiques, baisse intellectuelle marquée et agitation avec insomnie. Au début du quatrième mois de cette phase,

des troubles trophiques graves apparurent aux doigts, véritables lésions de gangrène sèche qui atteint les phalangettes des quatre premiers doigts de la main gauche.

« Une phase de régression, enfin, avec perte définitive des extrémités des quatre premiers doigts de la main gauche. »

Certes, l'acrodynie pourrait nous rendre compte de l'apparition de lésions mutilantes, d'autant que l'affection semble avoir une prédilection dans le plus jeune âge. Cependant, nous noterons l'extrême rareté du sphacèle au cours de l'évolution de la maladie, deux ou trois cas sur plusieurs centaines d'observations, la longueur de l'évolution de celle-ci, six mois au moins, ce qui nous mènerait souvent à une époque peu éloignée du terme de la grossesse, alors que nos constatations sont souvent opposées à cette donnée, puisque, nous l'avons montré précédemment, la date des lésions peut se situer à une période très précoce de la vie embryonnaire. Il semble d'autre part assez peu vraisemblable d'admettre qu'une affection, probablement infectieuse, et qu'on a rapprochée beaucoup de la névraxite épidémique, puisse se transmettre au fœtus à travers l'organisme maternel sans l'affecter le moins du monde, en apparence.

Enfin, il est des lésions dont, à aucun degré, on ne saurait rendre responsable une affection du type de l'acrodynie; ce sont les sillons circulaires ou les lésions associées.

Comme nous le dirons dans notre conclusion, nous ne pensons pas que les lésions aient une étiologie uni-

que. Nous croyons, au contraire, qu'il s'agit d'un syndrome, et qu'en dehors des cas typiques de lésions multiples des doigts et des orteils, avec présence de sillons qui ne peuvent s'expliquer, comme nous l'avons vu, que par une intervention mécanique, il existe des lésions mutilantes intra-utérines d'ordre différent, procédant d'artérite infectieuse diverse. Il nous est donc impossible de rejeter totalement, *a priori*, l'hypothèse; nous la réservons purement et simplement; mais les cas où cette étiologie interviendrait sont évidemment très rares.

L'ainhum, a écrit Da Silva dans la *Gazetta Medica de Bahia* (traduction de Méricourt : *Archives de médecine navale*), consiste en une dégénérescence graisseuse, lente et progressive, ordinairement accompagnée d'hypertrophie considérable des doigts du pied, en particulier du petit orteil. Cette dégénérescence s'étend à presque tous les éléments anatomiques des orteils, par suite d'une constriction presque linéaire produite par un anneau cutané dur et rétractile, sclérodermique, qui débute en un point du tissu digito-plantaire et envahit peu à peu toute la circonférence digitale. Cette constriction arrive, au bout de quatre à dix ans, à produire un sillon circulaire profond qui provoque à son tour la résorption des phalanges et des vaisseaux, ainsi que la chute inévitable du doigt par simple choc ou par gangrène.

Si l'on applique, sur un petit doigt modelé en cire, un très mince lien circulaire en arrière de la tête de la première phalange, et qu'on le serre bien perpendiculairement à son grand axe, en ayant soin de s'arrêter

au moment même où la section va se compléter, on aura un sillon profond, en coup de couteau, formé par deux surfaces parallèles, réunies par un petit pédicule central de faibles dimensions, sillon en tous points comparable au sillon ainhumique. »

Le sillon n'est d'ailleurs pas forcément linéaire. Quant à l'orteil, tout en conservant sa coloration normale, il grossit jusqu'à doubler ou tripler son volume, en même temps que change sa forme. Il devient globuleux, ovoïde, et ressemble alors à une grosse cerise.

Le pédicule n'est finalement plus formé que par l'os.

Dans la plupart des cas, les auteurs relèvent des troubles sensitifs et moteurs qui traduisent une lésion névritique. Comme on le voit, il n'est pas extraordinaire que l'on ait essayé d'apparenter les lésions d'ainhum aux amputations spontanées. Le rapprochement était tentant.

Il a été l'objet d'une longue controverse vers 1880-1885; mais finalement Reclus qui le premier, avait conclu à l'analogie, revenait sur sa première idée, affirmant sa conviction d'une différence entre les deux affections.

En effet, nous savons, par les observations des médecins de marine, que l'ainhum ne survient que chez l'adulte, s'attaque exclusivement aux races de couleur, et enfin, caractère fondamental, ne s'observe qu'au cinquième orteil, quelquefois, mais rarement, au quatrième. Or, les lésions mutilantes congénitales sont multiples, disséminées, et, dernière différence, l'évolution de l'ainhum est toujours progressive, aboutissant à la mort.

tit fatalement à l'amputation. Nous savons, au contraire, que les sillons observés sur le nouveau-né sont fixés une fois pour toutes.

D'ailleurs, il semble bien, en dernière analyse, que ce que l'on appelle ainhum, ne soit qu'un cas de lèpre mutilante un peu spéciale :

« Dans l'ainhum, a écrit Comby (*Traité des maladies de l'Enfance*), on ne peut s'empêcher de songer à une lésion du système nerveux, à une névrite, à la lèpre. On songe aussi à la sclérodactylie. »

SCLÉRODERMIE

Il s'agit d'une affection caractérisée principalement par l'induration et la rétraction de la peau, véritable hyperplasie du tissu fibreux, du derme, survenant sans cause extérieure.

Il en existe plusieurs formes; une seule est susceptible de nous intéresser : la sclérodermie progressive qui débute par les extrémités, et envahit symétriquement les segments supérieurs des membres.

Elle se présente d'abord sous la forme d'asphyxie locale des extrémités, véritable syndrome de Raynaud, et la transition s'établit d'une façon lente et insensible entre les deux affections.

Comme dans les formes graves du syndrome de Raynaud, les crises anémiques ou asphyxiques (cyanose), se succèdent rapidement. La peau reste en permanence violacée, algide; les doigts sont tuméfiés, puis des ulcè-

rations se produisent, en général à la pulpe des doigts; ces ulcérations creusent souvent profondément, et, lorsqu'elles se réparent, elles laissent après elles une cicatrice déprimée. Elles peuvent attaquer l'os, qui s'élimine lentement, sous forme de séquestre, et finalement peuvent entraîner la chute d'un segment plus ou moins considérable des doigts.

On voit que ces lésions offrent une grande analogie avec certaines formes de lèpre mutilante et avec la maladie de Morvan.

Ces lésions ont reçu le nom de sclérodactylie. Mais ce n'est qu'une lésion initiale et, sans beaucoup tarder, le processus intéresse la main, puis l'avant-bras; souvent la face.

L'évolution est lente, mais inexorablement progressive, bien que l'on puisse assister, sur certains points, à une réparation des téguments.

La pathogénie est encore obscure. L'origine nerveuse est depuis longtemps discutée; il semble s'agir de troubles du système neuro-végétatif.

Nous retrouvons ici des manifestations un peu semblables à celles de l'acrodynie, qui présentent sensiblement les mêmes différences avec les lésions mutilantes congénitales.

Il s'agit de lésions à évolution lente et inexorablement progressives, survenant tardivement, à l'âge adulte, trois caractères qui sont en contradiction avec ce que nous observons.

TRAITEMENT

Nous serons très bref, malheureusement. On ne saurait s'attaquer à la cause, puisque ces lésions sont une découverte que rien ne fait prévoir.

Quant au traitement orthopédique, il aura surtout pour but d'essayer de rendre aux mains une fonction souvent fort compromise. Peut-être pourrait-on, dans certains cas extrêmes (disparition de tous les doigts), cinématiser les métacarpiens.

L'excision des sillons semble parfois discutable et sera généralement pratiquée dans un but esthétique.

La cure des syndactylies et des malformations par défaut de coalescence ne présente aucune particularité.

CONCLUSIONS

Les lésions mutilantes congénitales participent à la fois :

1° De véritables monstruosités : arrêts de développement rappelant un stade transitoire de l'évolution du fœtus (fissures faciales, syndactylie totale, etc.) dont on peut affirmer qu'elles procèdent d'un facteur pathologique héréditaire, intrinsèque à l'œuf. Le mécanisme biologique de celui-ci étant vicié à l'origine.

2° De lésions ulcéreuses évoluant pendant la vie intra-utérine, et dont l'apparition remonte fréquemment aux premières semaines du développement. Ces lésions ulcéreuses, dont on peut constater parfois l'évolution à la naissance, peuvent être mutilantes par elles-mêmes; mais ont une tendance spontanée à une réparation relativement rapide. Cette réparation se fait avec une production d'adhérences, d'accolements secondaires, de formations fibreuses (brides, voiles ou membranes) qui peuvent exercer une action mécanique préjudiciable au développement ultérieur de certaines parties du fœtus, et particulièrement des membres.

Processus de striction avec ischémie et gangrène secondaire.

La coexistence de ces deux types de lésions doit faire penser qu'elles procèdent d'une même cause pathologique, ce facteur intéressant l'œuf dès sa constitution, et poursuivant son action au cours de la vie fœtale, ou même extra-utérine.

L'étiologie des lésions mutilantes congénitales reste encore incertaine par suite des difficultés de l'enquête clinique; leur évolution ne se traduisant par aucune réaction apparente antérieurement à l'accouchement, et par suite de l'obscurité des données actuelles du problème de l'hérédité pathologique.

Il semble que la syphilis puisse être incriminée dans un certain nombre de cas. Il est possible que d'autres affections, connues ou non, soient également responsables de l'évolution de ces lésions; en un mot, il peut parfaitement s'agir d'un véritable syndrome.

C'est là un problème qui mérite d'être résolu, car bien que les lésions mutilantes congénitales soient une rareté, qu'elles ne semblent pas influencer par elles-mêmes sur le développement ultérieur du malade, il ne faut pas oublier qu'elles se traduisent par de graves infirmités, qui diminuent dans de grandes proportions les aptitudes à la vie sociale des sujets atteints, et qu'elles sont grevées par ailleurs, au cours de leur évolution *in utero*, d'une importante léthalité.

Vu :
Nancy, le 25 mars 1935.
Le Président de Thèse,
FRÉLICH.

VU ET APPROUVÉ :
Nancy, le 26 mars 1935.
Le Doyen,
SPILLMANN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Nancy, le 29 mars 1935.
Le Recteur de l'Académie,
L. BRUNTZ,
Président du Conseil de l'Université.

BIBLIOGRAPHIE

- ABBE. — Two cases of ainhum. (*Méd. Record N. Y.*, 1911, vol 79.)
- ABBE. — Report of case of congenital amputation of fingers. (*Amer. J. Obstetr. and diseases Women*, 1916, vol. 73.)
- AHLFELD. — *Die Missbildungen des Menschen*.
- ANDRY. — Mémoire sur les malformations du fœtus et ses annexes. (*Journal du Progrès*, 1830.)
- ASCHNER (Engelmann). — *Konstitutions Pathologie in der Orthopædie*. (Springer, Berlin, 1928.)
- AUDEBERT. — Sillons congénitaux et amputations congénitales. (*Toulouse Médical*, 15 mai 1900.)
- BACHELIER (Jean). — *Contribution à l'étude de l'ectromélie*. (Thèse de Paris, 1928.)
- BAILEY (H.) and BAGG. — Effects of irradiation on fetal development. (*Am. Journ. Obstet. and Gynec.*, vol. 5, n° 5.)
- BAGG (Halsey J.). — The etiology of certain congenital structural defects. Hereditary abnormalities of the limbs : their origin and transmission. (*Amer. J. of Anatomy*, 1929, vol. 43.)
- BAGG (Halsey J.). — Further studies on the inheritance of structural defects in the descendants of mice exposed to Roentgen ray irradiation. (*Anat. record*, vol. 37.)
- BAR. — Note sur un cas d'amputation congénitale. (*Annales de Gynécologie*, janvier 1882, et Congrès de la Société obstétricale, 1892.)
- BARETTE. — *Note sur un cas complexe de difformités congénitales des mains et des pieds*. (Académie des sciences, arts et belles-lettres de Caen, mai 1892.)

- BAUR (E.). — *Einführung in die Vereibungslehre Bornträger.* (Berlin, 1930.)
- BAYLAC. — Amputation congénitale de la main. (*Toulouse Médical*, 31 décembre 1900.)
- BEAUREGARD. — *Sémeiotique des dactylolyses.* (Thèse de Paris, 1875.)
- BECLARD. — *Bulletins de la Faculté*, 1817.
- BIRNBAUM (R.). — Klinik der Missbildungen und Kongenitalen Erkrankungen des Fœtus. (Springer, Berlin, 1909.)
- BLANCARD. — *Sur le rôle de l'amnios dans les malformations congénitales.* (Thèse de Paris, 1902.)
- BORCHMANN. — Der angeborene Handdefekt. (*Fortschr. Roentgenstr.*, 1917, vol. 25.)
- BOBUCHER. — *Ueber die Beziehung amniotischer Missbildung zu den Anomalien des Fruchtwassers.* (Inaug. Diss. Bonn, 1920.)
- BRAUN. — Neuer Beitrag zur Lehre von den amniotischen Bandern an deren Einfluss auf die fetale Entwicklung. (*Z. K. K. Gesell. d. Ärzte in Wien; Med. Jb.*, vol. 8, 1862.)
- BRITES (G.). — Sur un cas d'amputation complète observée chez le fœtus d'un œuf intact. (*Folia anat. Univ. Conimbrigensis*, 1927, vol. 2.)
- BRITES (G.). — Quelques cas de malformations des extrémités. (*Folia Anat. Univ. Conimbr.*, 1929, vol. 4.)
- BROCA. — Anomalies des quatre membres par défaut. Amputations congénitales des auteurs. (*Bulletin de la Société anatomique*, 1852.)
- BROMANN (I.). — Normale und abnorme Entwicklung des Menschens. (Wiesbaden, 1911.)
- BROMAN (I.). — Allgemeine Missbildungslehre. (*Handb. d. normalen u. pathol. Physiol.*, Berlin, Springer, 1926, vol. 14.)
- BROUSSOLLE. — Contribution à l'étude des brides congénitales. (*Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1890.)
- BRUN (DE). — Article : « Amputation congénitale de la pratique dermatologique. »

- BUCHANAN. — Case illustrative of the etiology of spontaneous amputation of the limbs of the foetus in utero. (*Ann. of med Sc.*, 1839.)
- CHAPUT. — Vice de conformation du membre supérieur, probablement amputation [congénitale. (*Bulletin de la Société Anatomique de Paris*, 1889.)
- CHARPENTIER. — *Traité pratique des accouchements*, 1889.
- CHAUSSIER. — Discours prononcé à la Maternité, 1812.
- CLÉMENT. — Contribution à l'étude de l'étranglement du cordon ombilical par des brides amniotiques. (Thèse de Paris, 1900.)
- COGNE. — *Archives médicales navales*, 1889.
- CREDE. — Une malformation par brides et bandes amniotiques. (*M. f. G.*, T. XXXIII). Fall von strangulation des foetus durch acht fache umschlingung des Nabelstrunges um den Hals bei secundar syphilitische Mutter.
- CRUVEILHMER. — *Anatomie pathologique*, t. I, page 202.
- CUMMINS (H.). — Evidence limiting the time of inception of intra-uterine digital amputation. (*Proc. Soc. Exper. Biol. and Med.*, 1926, vol. 23, page 847.)
- DARESTE. — *Journal d'anatomie et de physiologie*, 1882.
- DARESTE. — Sur le rôle de l'amnios dans la production des anomalies. (*Arch. de toc.*, 1882.)
- DARESTE. — *Recherches sur la production artificielle des monstruosités*, 1891.
- DA SILVA LIMA. — *Gaz. Med. de Bahia e di Liboa*. Traduction de LE ROY DE MÉRICOURT. (*Arch. méd. navales*, 1867.)
- DEBIERRE et LOMBRET. — Du rôle des arrêts de développement de l'amnios et des brides amniotiques dans la production des monstruosités. (*Journal d'Anatomie*, 1894.)
- DEBOUT. — Des vices de conformation des membres. (*Société de Chirurgie*, 1863.)
- DEBRUNNER (H.). — *Einige Ergebnisse aus experimentellen Untersuchungen über Missbildungsentstehungen*. (XXIV. Orthop. Congr., 1929.)

- DEBRUNNER (H.): — Ueber die Entstehung von Missbildungen. Mschr. Kinderheilk, 1929, vol. 42, page 122.
- DEBRUNNER. — Experimentelle Untersuchungen an überlebenden Säugetierembryonen. (*Arch. Orthop. Chir.*, 1930, vol. 28, p. 2.)
- DEBRUNNER. — *Zeitschr. f. Orthop. Chirurg.*, 52, 1930.
- DEBRUNNER. — Vom Wesen der Angeborenen Missbildungen. (*Arch. für Orthop. Chir.*, 1934.)
- DOMERGUE. — *Ainhum*. (Thèse de Lyon, 1928-1929).
- DUBOIS. — Observation d'amputation congénitale. (*Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1847.)
- DUBREUIL. — *Traité d'Embryologie*.
- DUHRING (L.A.) — A case of Ainhum. (*Amer. Journ. Med. Sc.*, vol. 87.)
- DUJARIER. — *Pseudarthroses congénitales*. (Rapport au Congrès d'Orthopédie, 1927.)
- DUMAS. — *Des sillons congénitaux*. (Thèse de Bordeaux, 1890.)
- DUPLAY. — Article : « Amputations congénitales » du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales*, 1876.
- DURAND. — *Contribution à l'étude des amputations congénitales* (Thèse de Toulouse, 1908.)
- DUSCH. — Die Missbildungen der Extremitäten. (Inaug. Diss. München, 1914.)
- DUVAL (Mathias). — *Pathogénie générale de l'embryon*. (Cours à l'école d'Anthropologie, 1886.) — *Traité de Pathologie générale* de BOUCHARD, t. I, 1899.
- ERLICH (N.). — Untersuchungen über die Kongenitalen Defekte und Hemmungsbildungen des Extremitäten. (*Virchows Arch.*, 1885, vol. 100.)
- ERNST. — Missbildungen des Nervensystems. Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere [von Schwalbe.] (III^e Partie, Iéna 1909.)
- ESCHENAUER. — *Société d'Anthropologie*, 1890.
- EUSTACHE (G.). — *Des amputations congénitales*. (Congrès pér. de gyn., d'obst. et de pédiatrie. Mém. et disc., 1895.)

- EYLES (C. H.) — The hystology of ainhum. (*Lancet*, 25 sept. 1886.)
- FACIO (A. A.). — A rewiew of ainhum with radiographic demonstration of its bone pathology. (*Proc. Intern. Conf. Health. Probl. Trop. Am. Boston*, vol. I, p. 533, 1925.)
- FALK (E.). — Intrauterine Belastung und angeborene Wirbelsäulen verkrümmungen. (*Berl. Klin. Woch.*, 1918.)
- FALK (E.). — Ueber die Kausale Genese embryonaler Missbildungen. (*Z. Geburt.*, 1922, vol. 84, p. 532.)
- FAUVELLE. — Amputation congénitale. (*Bulletin de la Société d'Anthropologie de Paris*, 1890.)
- FITSCH. — Spontaneous amputation a limb in utero. (*Boston med. and surgery Journal*, 1836.)
- FOERSTER (A.). — *Die Missbildungen des Menschen*, Iéna, 1865.
- FORD (F. R.). — Cerebral birth injuries and their results (*Medecine*, vol. 5, p. 121-194, 1926.)
- FROELICH. — *Amputation congénitale par brides amniotiques et ulcérations congénitales*. (Soc. de Méd. de Nancy, 24 Juin 1931.)
- FROELICH. — *Maladie ulcéreuse du fœtus et amputations congénitales par brides amniotiques*. (Soc. de Méd. de Nancy, séance du 23 décembre 1931.)
- FRENKEL. — Amputation congénitale de la main. (*Toulouse médical*, 31 décembre 1900.)
- FRITSCHKE. — Ueber eine amniogenese Schædel und Hirnmissbildung. (*Virchows Arch.*, 267-318, 1928.)
- FÜRST (Livius). — L'amnios dans ses rapports avec les difformités fœtales. (*Archiv. für Gynæk*, t. II, page 315.)
- GAREISO (A.) et MENDILAHARZA. — Un cas d'amputation congénitale partielle du pied droit. (*Rev. de especialid.*, sept. 1930.)
- GATTY. — Quelques remarques sur les causes des amputations des membres du fœtus dans la cavité utérine. (*Gaz. méd. de Lourdes*, avril 1851.)

GEOFFROY SAINT-HILAIRE (Etienne). — *Dictionnaire classique d'histoire naturelle* : Monstruosités, T. XI, p. 149.

GEOFFROY SAINT-HILAIRE (Isidore). — *Traité de Tératologie*, 1832.

GILBERT. — *Ueber einen durch amniotische strange verursachten Fall von Missbildung*, Berlin 1884.

GOLDSHTEYN et KIPTENKO. — Malformations des extrémités, d'origine amniotique. (*Ortop. i traumat.*, Vol. VI, 1932.)

GOUBEAUX. — *De l'ectromélie et de l'amputation spontanée des membres chez les animaux*. (Société de Biologie, 1865.)

GRANZOW. — Intrauterine Spontanamputation eines Unterschenkels bei Komplizierter Spontanfraktur des anderen Unterschenkels. (*Zentralblatt für Gynæk.*, vol. 55, 28 novembre 1931.)

GREEF. — Ueber drei Fælle von Missbildung durch amniotische Stränge. (Inaug. Diss., Kiel, 1892.)

GRIAUX DE CAUX et MARTIN SAINT-ANGE. — Article « Monstruosités » du *Dictionnaire pittoresque d'Histoire naturelle*, t. V, p. 456.

GRISEL. — Deux observations [d'amputations congénitales. (*Revue d'Orthopédie*, 1903.)

GROETZER. — Die Krankheiten des fœtus, in 8 Breslau, 1837.

GRÜBER WENTZEL. — *Virchows archiv.*, Vol. 47.

GUENIOT. — *Bulletins de l'Académie de Méd.*, 1889.

GUIARD. — *Amputations congénitales et sillons congénitaux*. (Thèse de Bordeaux, 1910-1911.)

GUYOT. — *Progrès médical*, mai 1881.

HALLER. — *Eléments de Physiologie*, t. VIII, p. 135, 1778.

HALLOPEAU et LEREDDE. — *Traité élémentaire de Dermatologie*.

HAUDSDORFF (Hans). — Ueber eine Missbildung durch amniotische Verwachsungen. (Inaug. Diss., Leipzig, 1920.)

HELLNER (Hans). — Amniotic origin and influence of gem. in development of deformities of human extremities. (*Arch. f. Klin. Chirurg.*, vol. 172, 1932.

HERVÉ. — Académie de Médecine, 1886.

HILLAIRET. — *Mémoires de la Société de Biologie*, 2^e série, 1856, t. III.

HILLAIRET. — *Progrès médical.*, oct. et nov. 1878.

HIPPOCRATE. — *Liber de Articulis.*, Sect. V.

HOLMES. — *Maladies chirurgicales des enfants*, p. 239.

HORTELOUP. — *Bull. et Mémoires de la Soc. de Chirurg.*, 1887.

HOVORKA (VON). — Ueber spontan amputationen. (*Z. orthop. Chir.*, 1906, vol. 50.)

JANSEN (Murk). — Das Gesetz des Verletzbarkeit schnell wachsender Zellen. (*Z. orthop. Chir.*, 1929, vol. 50.)

JANSEN (Murk). — 25. Orthop. Kong., 1930, p. 140.

JEANNEL. — *Gaz. hebdom.*, 1886.

JOACHIMSTAL. — Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten. (Lukas Graefe, Hamburg, 1900.)

KIEWE. — *Zeitschrift für Orthop. Chirurgie*, 1932, p. 20-42.

KIRMISSON. — Amputation congénitale de la jambe gauche. (*Revue d'Orthopédie*, Paris, 1900, XI, 6.)

KIRMISSON. — *Traité des maladies d'origine congénitale*, 1898.

KLAUSSNER. — Die Missbildung der menschlichen gliedmassen und ihre Entstehungs-weise. (Bergmann, Wiesbaden, 1900.)

KLEIN. — Zur Frage der mehrfachen amniogenen Missbildungen. (*Arch. für Gynæk*, vol. 133, 1928.)

KLUMPER (P.). — *Nederl. Tydschr. v. Geneck.*, 15 janvier 1927.

KNOX. — Cas d'amputation intra-utérine des doigts et des orteils. (*Glasgow Med. Journal*, 1879.)

KRIESTELLER. — Amputatio spontanea beim fetus in Mutter. (*Ver. des Gesellschaft für Geburtshilfe*, mars 1839.)

KUBO. — *Virchows Arch. für Pathol. Anat.*, 1930. p. 241-258.

KUMMEL. — *Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt Verwaschung und Überzahl.* (Biblioth. méd. Cassel, 1895.)

- KUSTNER (Otto). — Ueber eine noch nicht bekannte Entsehungursache amputierender amniotischer Faden und Stränge. (*Zeitschrift für Gynæk.*, 1890, vol. 20.)
- LACAPERE. — *Paris Médical*, 1919.
- LADMIRAL. — *Sur un cas d'amputation congénitale*. (Thèse de Paris, 1883.)
- LANDAU. — Eine seltene Form amniotischer Abschnurung. (*Deutsche Med. Wochenschr.*, 1908, p. 2289.)
- LANNELONGUE. — Anomalies de trois membres par défaut. (*Arch. de Toc.*, 1882.)
- LATTA (J. S.). — Spontaneous intra-uterin amputation. (*Americ. Journ. Obst. and Gyn.*, Vol. X., 1925.)
- LECADRE. — *Soc. Médicale du Havre*, p. 161.
- LE CLERC. — Observation. (*Année Médicale de Caen*, 1901, p. 102.)
- LEGROUX. — *Bulletin Médical*, 17 avril 1889.
- LEPREVOST. — Deux cas de sclérodermie semi-annulaire avec malformations congénitales. (*Gaz. méd. de Paris*, 1889.)
- LHOMME. — *Recherches sur les amputations congénitales*, (Thèse de Paris, 1893.)
- LITTLE. — The occurrence of four inheritable morphological variations in mice and their possible relations to treatment with X rays. (*Journ. Exp. Zool.*, vol. 41, n° 1, p. 45.)
- LONGUET. — *Mémoires de la Soc. de Biologie*, 1876, p. 110.
- LUCIEN (M.) et VERMELIN. — *L'œuf humain*.
- MACERA et MESSINA. — Surcos y amputaciones congenitas. (*Rev. de especial.*, vol 4, nov. 1929, p. 1469-1483.)
- MAC KEOWN (W.). — Amputation of both arms in utero. (*Dominion M. Month. Toronto*, 1901, XVI.)
- MACOMBER. — *New England J. Med.*, déc. 1933.
- MARCHAND. — Die Missbildungen. (*Enlenburgs Realen cyclopædie*, n° 50, p. 722, 1910.)
- MARJOLIN. — *Bull. de la Soc. de Chirurgie*, 1864.

- MARTIN (Ed.). — *Ueber Selbstamputation beim Fetus Beobachtungen und Bemerkungen*, Iéna, 1850.
- MATHIS et ANGERER. — Ueber eine amniogene Missbildung. (*Virchows Arch.*, 1925, vol. 258.)
- MEDA (C.). — Tre casi di amputazione endo-uterina degli arti fetali. (*Arte Ostet.*, vol. 45, 30 giugno 1932.)
- MENZEL. — *Arch. für Klinische chir.*, t. XVI, 1872.
- MENZEL. — *Arch. de Langenbeck*, 1874.
- MEZGER. — *De l'oligo-amnios*. (Thèse de Paris, 1901.)
- MIELKE (A.). — Drei neue fälle von congenitalen Spontanamputationen. (Inaug. Diss, Greifswald, 1905.)
- MINOURA. — Ein Beitrag Zur Kenntniss der Missbildung an den Extremitäten. (In Diss. München, 1910.)
- MIRALLET D'ANGERS. — *Soc. de Chirurgie*, janv. 1863.
- MOHR (O.-L.). — *Letalfaktoren bei Haustieren Zuchtungskunde*, Göttingen, vol. 4, 1929.
- MOLLER. — Congenital defects of the cranium caused by amniotic adhesion. (*Acta gynec. scand.*, tome II, p. 144, 1923.)
- MONCORVO. — *Archives de Médecine navale*, t. XXXI, p. 369.
- MONTEIRO. — *La Presse médicale*, 3 janvier 1925.
- MONTGOMERY. — *Dublin Journ. of Med. Sciences*, mars et sept. 1832.
- MONTGOMERY. — *The signs and symptoms of Pregnancy*. Londres, 2^e éd., 1856, p. 649.
- MOREAU. — *Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1847, p. 395.
- NIGST (C.-F.). — Ueber Kongenitale Missbildungen des Menschlichen Extremitätenskeletts. (*Schweiz Med. Woch.*, t. LVII, 1927.)
- OLDESKOPF. — *Ein Fall von mehrfachen Missbildungen Geburtshilfe und Frauenkr.*, 1913.
- OLOW. — Ein Beitrag zur Frage der Genese der amniotischer Stränge. Im Anschluss an Zwei eignen Fälle. (*Beit. pathol. anat.*, 19-27, 1928.)

- OMBREDANNE. — Malformations congénitales par brides amniotiques. (*Rev. d'Orthopédie*, 1913.)
- OMBREDANNE. — *Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile*, 3^e édit. Masson, Paris, 1932.
- OMBREDANNE et LACASSIE. — La maladie ulcéreuse intra-utérine. (*Archives de Médecine des enfants*, vol. 33, 1930.)
- OPPENHEIMER (W.). — Un cas de mort fœtale par étranglement du cordon ombilical par une bride amniotique. (*Zentralbl. f. Gynæk.*, vol. 56, nov. 1932.)
- OSMONT. — *Contribution à l'étude des amputations congénitales*. (Thèse de Paris, 1892.)
- OWEN. — *Surgical diseases of Children*, 1885, p. 467.
- PARÉ (Ambroise). — *Œuvres*, éditions Malgaigne, t. III, p. 23.
- PAISSEAU. — *Rev. critique de pathol. et de thérap.*, 1929, Lib. de France.
- PETERS. — Ueber die Einbettung des menschlichen Eies. Leipzig und Wien, 1899.
- PISCITELLI. — *Rassegna internaz. di clin. e terap.*, Napoli, 1924.
- PINARD et VARNIER. — *Atlas d'anatomie obstétricale*.
- PINEAU. — *Union Médicale*, 18 octobre 1883.
- PINTOS et TRAVERSARIO. — Observacion clinica en revien nacedo. (*Rev. de Especialid.*, vol. 4, août 1929.)
- PIRES DE LIMA. — Amputation par brides amniotiques. (*Folia anat. Conimbr.*, vol. 5, 1920, p. 1.)
- POIRIER. — Thèse d'agrégation sur le développement des membres, 1886.
- POTEL. — Essai sur les malformations congénitales des membres. (*Rev. de Chirurgie*, 1914.)
- PROUST. — Malformations congénitales rappelant l'ainhum. (*Gaz. des hôpitaux*, août 1889.)
- RABAUD. — *Société de Biologie*, mars 1900, mai 1901.
- RABAUD. — Etudes sur l'ectromélie. (*Bull. biol. de la France et de la Belgique*, 57, 1923.)

- RABAUD. — Tératologie, 1909. In « *Pratique de l'art des accouchements* ».
- RASCHKOW. — Contribution à l'étude des amputations congénitales. (*Beitrag zur Geburtshilfe und Gyn.*, 1874.)
- RECLUS. — *Bull. et Mém. de la Soc. de Chirurgie*, 1883, p. 760, et 1889, p. 428.
- REDARD. — Sur quelques difformités congénitales. (*Gaz. méd. de Paris*, 1887.)
- REDARD. — Congrès Français de chir., 1887.
- RENDU (A.). — Amputations congénitales. (*Lyon Médical*, 1913, t. CXXI; *Rev. d'Orthop.*, 1913, vol. 4, p. 467, 470.)
- RIBEMONT DESSAIGNES. — *Précis d'obstétrique*.
- RIPOLL. — *Gazette médicale de Toulouse*, 1853.
- RISPAL. — Amputation congénitale du poignet. (*Toulouse Médical*, 31 décembre 1900.)
- ROBLLOT. — *Syndactylie congénitale*. (Thèse de Paris, 1906.)
- ROCCAZ. — L'acrodynie infantile. (*La pratique médicale illustrée*, G. Doin, 1932.)
- ROCHER et MASSE. — A propos de deux cas d'amputations congénitales du pied. (*Rev. d'Orthopédie*, vol. 14, juillet 1927, p. 330.)
- ROUGET. — *Amputations congénitales et ainhum*. (Thèse de Paris, 1888.)
- ROUSSEAU. — *Contribution à l'étude des brides congénitales des membres*. (Thèse de Paris, 1901.)
- ROUXEAU. — Note sur un cas d'amputation eongénitale incomplète. (*Gaz. méd. de Nantes*, 1889.)
- RUDAUX et VOISIN. — *Compte rendu Soc. d'Obst., de Gyn. et de Pédiatrie de Paris*, 1903, vol. 8.
- SALAZAR DE SOUSA. — Sobre anomalias et amputaciones congenital. (*Arq. anatomica et anthrop.*, vol. 13, 1929, p. 211.)
- SCHIEFFEN (Peter). — Drei Fælle von Extremitæten Missbildungen. (Inaug. Diss, Leipzig, 1911.)

- SCHMAUS. — *Die Gründe der Pathologischen Anatomie.*
- SCHRADER. — Ueber intra-uterin entstanden Missbildungen der Extremitäten. (*Deutsche Z. Chir.*, 1893.)
- SCHULZ. — Ueber einen Fall von Kongenitaler Amputation. (Inaug. Dissert. Augsburg, 1902.)
- SCHWALBE. — Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. (1^{re} Partie, Allgemeine Metzb. Iéna, 1906.)
- SEITZ. — *Monats f. Geburt. und Gynæk*, 94, juin 1933.
- SHORE (L.-R.). — Two cases of congenital deformity of upper limb. (*J. anat.*, vol. 62, octobre 1927.)
- SIMONART. — *Archives de médecine belge*, 1846, p. 149.
- SIMPSON. — Cases illustrative of the spontaneous amputation of the foetus in utero with remarks. (*Dublin med. j. sc.*, 1836.)
- SITZENFREY. — Hydromeningocele aus einer Encephatocele hervorgegangen mit Kongenitalen Hautdefekten. (*Beitr. Geburtschr.*, 144, 433, 1909.)
- SLINGENDERG. — Missbildungen von extremitäten. (*Virchows Archiv.*, 1908.)
- SOUQUES et MARINESCO. — Lésions de la moëlle dans un cas d'amputation congénitale des doigts. (*Presse Médicale*, 1897.)
- SPERINO. — Contributo allo studio dei rapporti fra lo sviluppo degli arti e quello dei centri nervosi. (*Giornale della reale academia di medicina*, 1892.)
- STREETER (George L.). — *Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation.* (Contrib. to embryology, n° 126, Carnegie Institution, Washington, nov. 1930.)
- SUCHARD. — *Soc. anat.*, décembre 1881.
- TAILLEFER. — Congrès français de chirurgie, 1909.
- TARNIER. — Article : Cordon, du dictionnaire Jacoud.
- THERESE. — *Bull. et Mém. de la Soc. anat.*, 1890, p. 473.

- TOURNIER. — Deux cas d'amputation congénitale de l'avant-bras (*Revue d'Orthopédie*, 1891.)
- TRELAT. — Mémoire adressé à la Soc. de Chirurgie, 17 octobre 1883.
- TROISIÈRE. — Note sur l'état de la moelle dans un cas d'hémimélie uni-thoracique. (*Arch. de physiologie*, 1872.)
- TURGARD. — Amputation spontanée congénitale. (*Bull. méd. du Nord*, 1888.)
- VALENTIN. — Beitrage zur Aetiologie der Kongenitalen Missbildungen. (21. Orthop. Kongr., 1926.)
- VARIOT. — Amputation congénitale. Asymétrie de la moelle. (*Bull. et Mém. de la Soc. d'Anthr.*, 1890.)
- VARIOT. — *Bull. et Mém. de la Soc. méd. de Paris*, 1898, t. XV, 1907, tome IX.
- VEITH (A). — Das amnion in seinen Beziehungen zu den fötalen Missbildungen. (*Inaug. Diss. München*, 1901.)
- VERNEUIL. — *Gazette hebdomadaire*, février 1863.
- VERNEUIL. — *Soc. méd. des hôpitaux*, août 1871.
- VIDAL. — *Soc. Médicale des hôpitaux*, 1875.
- VIEHOFER. — Ueber intra-uterine amputationen, Bonn, 1887.
- VIGOT. — *Année méd. de Caen*, mai 1901, p. 71.
- VROLIC. — *Téatologie in Cyclopedy*.
- WATKINSON. — *London med. and physiol. journal*, juillet 1825.
- WELCH (R.). — Ainhum. (*U. S. Naval Med. Bull.*, vol. 21, 1924).
- WIBIN. — Amputation spontanée chez un foetus à terme. (*Journal des Soc. savantes*, 1885.)
- WIEDEMANN. — Zwei Fälle von Spontaner Gliedablosung. (*Münchener Med. Wochenschr.*, 1891, p. 793.)
- WINKEL (Von). — Ueber menschliche Missbildungen (*Sammlung Klinischer Vorträge v. Volkmann. gynäkologie*, n° 136, 1904.)

WOLFF (Bruno). Neue Arbeiten über die Abkunft des Fruchtwasser.

ZAGORSKI. — Amputation spontanée. (*Mém. de l'Académie des Sciences de Saint-Pétersbourg*, 1834.)

ZECHMEISTER. — Beiträge zur Frage der amniotische Missbildung. (*Z. konstit. Lehre*, 18, 231, 1924.)

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	7
 <i>Etude clinique.</i>	 21
I. — Amputations congénitales	21
II. — Les sillons congénitaux	27
III. — Syndactylie.	33
IV. — Les aplasies des os longs et pseudarthroses congénitales	37
V. — L'exencéphalie	42
VI. — Les défauts de coalescence	43
VII. — Malformations diverses	43
VIII. — Lésions ulcéreuses	44
IX. — Etat des lésions chez l'adulte.	45
 <i>Pathogénie</i>	 50
I. — Vice essentiel du germe.	53
II. — Théories nerveuses	62
III. — Théories mécaniques	66
A. — Morphogénèse de l'amnios.	78
B. — Rôle mécanique de l'amnios.	80
C. — Formation des brides.	82
D. — Rôle et mécanisme de l'action des formations fibreuses cicatricielles.	85
E. — Recherches expérimentales.	88
Pathogénie des amputations.	92
Pathogénie des sillons	94
Pathogénie des ébauches terminales	99
Pathogénie des exencéphalies et des fissures faciales. . .	100
Pathogénie des syndactylies.	102
Pathogénie des pseudarthroses congénitales et aplasies des os	103

	Pages
Pathogénie des ulcérations	106
Le cordon ombilical	106
A. — Ses lésions	106
B. — Rôle du cordon ombilical dans la pathogénie des amputations.	108
<i>Etiologie</i>	113
Théories étiologiques anciennes.	115
Lésions infectieuses chroniques.	116
Syphilis.	118
Maladie ulcéreuse intra-utérine	127
Acrodynie.	128
Ainhum.	131
Sclérodermie	133
<i>Traitement</i>	134
CONCLUSIONS.	135
BIBLIOGRAPHIE	138

IMP. LORRAINE, RIGOT & C^e - NANCY
